

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1971 - N° 263

**LES TUMEURS SUS-TENTORIALES
DU NOURRISSON**

(à propos de 12 observations)

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 10 Décembre 1971

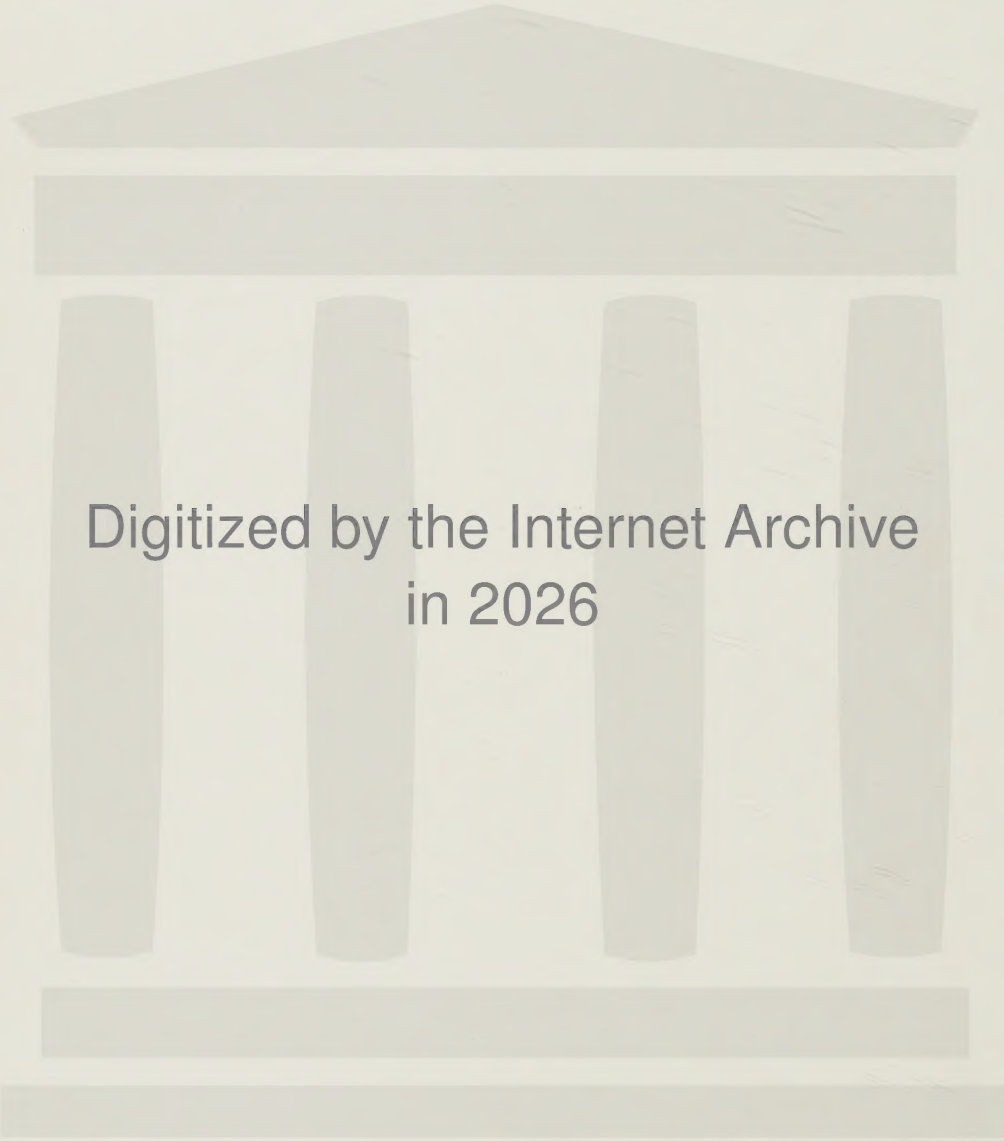
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Brigitte RIVOIRE

née le 4 Août 1942

à LYON



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546306_0028

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. E. R. LYON-NORD

Année 1971 - N°

**LES TUMEURS SUS-TENTORIAELLES
DU NOURRISSON**

(à propos de 12 observations)

THÈSE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 10 Décembre 1971

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Brigitte RIVOIRE

née le 4 Août 1942

à LYON

UNIVERSITÉ CLAUDE-BERNARD - LYON
- MÉDECINE -
U. R. N. LYON-NORD

Année 1971 - 1972

LES TUMEURS SUB-TENTORIALES DU NOUVEAU-NÉ

(à propos de 12 observations)



THÈSE

Présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 10 Décembre 1971
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Brigitte RIVOIRE

née le 4 Août 1942

à LYON

U N I V E R S I T E C L A U D E B E R N A R D

- Président de l'Université : J. BOIDIN
- Premier Vice-Président : R. TOURAINE

-O-O-O-O-O-O-O-O-

- Secrétaire Général : M. IZAUTE

-O-O-O-O-O-O-O-O-

=====

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

=====

MEDECINE

- GRANGE BLANCHE - Directeur : Professeur GERMAIN D.
- ALEXIS CARREL - Directeur : Professeur GIROD C.
- SUD-OUEST - Directeur : Professeur TOLOT F.
- LYON-NORD - Directeur : Professeur BERTOYE A.

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : Professeur Agrégé CZYBA R. - M.C.A.

TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur : Professeur MOUNIER-KUHN P.

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : Professeur Agrégé CARRAZ M. - M.C.A.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE : Directeur : Professeur
GUILLET

MATHEMATIQUES : Directeur : Doyen BRACONNIER

PHYSIQUE : Directeur : Professeur DUFAY

CHIMIE-BIOCHIMIE : Directeur : Professeur GAUTHERON

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : Professeur DAVID L.

BIODYNAMIQUE ET PSYCHOPEDAGOGIE : Directeur : Professeur CHANEL J.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 - Directeur : Professeur
FEUVRAIS L.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 - Directeur : Professeur GALLET
Directeur E.N.S.A.M.

OBSERVATOIRE - Directeur : J.H. BIGAY

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Directeur : Professeur A. SARRAZIN

..O..O..O..O..O..O..O..O..

T A B L E A U D U P E R S O N N E L

PRESIDENT DE L'UNIVERSITE - Professeur J. BOIDIN

PREMIER VICE-PRESIDENT - Professeur Agrégé R. TOURAINE

DIRECTEUR DE L'UNITE LYON-NORD - Professeur A. BERTOYE

P R O F E S S E U R S

MM. A. BERTOYE	Clinique des Maladies Infectieuses
G. BONAMOUR	Clinique Ophtalmologique
R. BRETTE	Pathologie Médicale
(1) C. DESPIERRES	Médecine Générale
J. DORCHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
M. DUMONT	Clinique obstétricale
J. CHATONNET	Physiologie B
M. GIRARD	Clinique médicale D
P. GUINET	Clinique endocrinologique
(1) M. JAUBERT DE BEAUJEU	Chirurgie générale
M. JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge
E. LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
J. PERRIN	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
(1) M. PONT	Séméiologie médicale
J. THIVOLET	Hygiène et action sanitaire et sociale
J. TRAEGER	Clinique de néphrologie et maladies métaboliques

P R O F E S S E U R S S A N S C H A I R E

J.A. BERTRAND	Chimie biologique
J.P. DELAHAYE	Médecine générale
J.P. GARIN	Parasitologie
F. LARBRE	Pédiatrie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES

G. ALLEGRE	Neuro-chirurgie
V. BANSSILLON	Anesthésiologie
M. BETHENOD	Pédiatrie
C. BOURRAT	Neurologie
F. CHARVET	Gynécologie-Obstétrique
J. COURJON	Neuro-Psychiatrie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES TITULAIRES (SUITE)

MM. A. FREDERICH	Pharmacologie
F. FREYCON	Pédiatrie
A. GOUTELLE	Neurochirurgie
J.C. KALB	Pneumo-Phtisiologie
B. LAHNECHE	Biophysique
P. MARION	Chirurgie générale
P. MIKAELOFF	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
Mle N. MOREAU	Histologie, Embryologie, Cytogénétique
Fr. de MOURGUES	Stomatologie
J.P. NEIDHARDT	Anatomie et Organogénèse (Option Clinique)
Mme A. PINET	Electro-Radiologie
J.P. REBOUD	Biochimie
J. TOURNIAIRE	Endocrinologie
J. VEDRINNE	Médecine Légale et Toxicologie
J.L. VAUZELLE	Anatomie Pathologique
P. VINCENT	Bactériologie, Parasitologie, Virologie.

(1) Professeurs à titre personnel

PROFESSEUR AGREGE

J. SCHNEPP Orthopédie

-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-O-

EXAMINATEURS DE LA THESE :

PRESIDENT : Monsieur le Professeur JEUNE

ASSESSEURS : Monsieur le Professeur TOMMASI
Monsieur le Professeur Agrégé BETHENOD
Monsieur le Professeur Agrégé LAPRAS

A MES PARENTS,

Je leur dois tout.
Que ce travail soit un modeste gage de mon
amour filial.

A MES FRERES ET SOEURS,

dont l'affection m'est chère.

A PAUL,

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

plus particulièrement ceux qui ont partagé mon
travail pendant mes années d'étude.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE :

Monsieur le Professeur JEUNE.

Il nous a fait le très grand honneur d'accepter
la présidence de notre Jury de Thèse.

Qu'il nous soit permis de lui témoigner notre
gratitude et notre profond respect.

A NOS MAITRES ET JUGES :

Monsieur le Professeur TOMMASI.

Nous le remercions de la bienveillance avec laquelle il a accepté d'être notre Juge.

Qu'il soit assuré de notre reconnaissance et de notre profond respect.

Monsieur le Professeur Agrégé BETHENOD.

Au cours des stages effectués dans son service, nous avons été frappés par sa gentillesse, son sens clinique et son amour du malade.

Son enseignement riche et varié nous a fait découvrir et aimer la pédiatrie.

Nous lui témoignons notre profonde reconnaissance et notre estime.

Monsieur le Professeur Agrégé LAPRAS.

Nous tenons à lui exprimer notre reconnaissance pour ce sujet qu'il a bien voulu nous confier et pour les précieux conseils qu'il nous a prodigués dans l'élaboration de ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude et de nos sentiments très respectueux.

A TOUS CEUX QUI NOUS ONT AIDE DANS LA REALISATION DE CE
TRAVAIL

et plus particulièrement :

Mademoiselle le Docteur M. BRUNAT

Nous regrettons de ne pas la compter parmi
les membres de notre Jury.

C'est à elle que nous devons les données
physiothérapiques et chimiothérapiques.
Nous la remercions de nous avoir toujours
accueilli avec gentillesse, de nous avoir
laissé consulter ses observations et de
nous avoir précieusement conseillé.

Messieurs les Professeurs MONNET et LARBRE

Monsieur le Professeur Agrégé GILLY

d'avoir bien voulu nous confier leurs
dossiers.

Monsieur le Docteur J.P. DECHAUME

Mademoiselle GUYOT

pour l'aide matérielle toujours souriante
qu'elle nous a apportée.

A NOS MAITRES D'EXTERNAT :

- Monsieur le Docteur PERRON
- Monsieur le Professeur Agrégé COURJON
- Monsieur le Professeur PIGEAUD
- Monsieur le Docteur NAUDIN
- Monsieur le Professeur Agrégé NAUSSAC
- Monsieur le Professeur THIVOLET
- Monsieur le Professeur Agrégé BETHENOD
- Monsieur le Professeur Agrégé GILLY.

A TOUS NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX.

S O M M A I R E

INTRODUCTION

- I - REVUE DE LA LITTERATURE
Place des tumeurs sus-tentorielles.
Résultats.
- II - OBSERVATIONS PERSONNELLES
- III - ANALYSE DES OBSERVATIONS
- IV - DIAGNOSTIC CLINIQUE
- V - DIAGNOSTIC NEURO-RADIOLOGIQUE
 - 1/ l'encéphalographie gazeuse.
 - 2/ la ventriculographie gazeuse.
 - 3/ La ventriculographie iodée.
 - 4/ l'emploi des solutions aqueuses.
 - 5/ l'artériographie carotidienne.
- VI - ANATOMO-PATHOLOGIE
- VII - TRAITEMENT
 - 1/ Traitement neuro-chirurgical.
 - a) méthodes palliatives
 - b) traitement direct
 - c) conclusions
 - 2/ Traitement physiothérapique.
 - 3/ Traitement chimiothérapique.
 - 4/ Autres traitements.
 - 5/ Les résultats.
 - 6/ Le pronostic.

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Dans le cadre des tumeurs intra-craniennes de l'enfant, il nous a paru intéressant d'isoler plus particulièrement les tumeurs sus-tentorielles du nourrisson.

En effet, si les tumeurs sus-tentorielles de l'enfant sont déjà rares, celles du nourrisson sont exceptionnelles et leur diagnostic paraît souvent difficile. Cette difficulté de diagnostic est due à la pauvreté des signes cliniques neurologiques, à la latence de l'évolution au début, puis à une évolution explosive au moment de la décompensation. Elle est due aussi au fait que l'absence de fermeture de la voûte autorise longtemps la tolérance de l'hypertension intra-cranienne et l'apparition d'une hydrocéphalie progressive.

Le diagnostic de tumeur sus-tentorielle du nourrisson se pose donc dans un cadre clinique différent de celui du grand enfant. Nous verrons que c'est surtout le problème du diagnostic étiologique d'une hydrocéphalie mais qui présente des caractères particuliers qui permettent parfois de mettre sur la voie.

Enfin, du point de vue anatomique et thérapeutique, ces tumeurs du nourrisson posent le problème de la difficulté du diagnostic histologique de tumeurs souvent très immatures, des aléas d'un pronostic basé sur des critères cytologiques particuliers.

Enfin, si le traitement chirurgical est basé sur les mêmes principes que celui des tumeurs de l'enfant, la présence presque constante de l'hydrocéphalie associée comporte un certain nombre de problèmes particuliers de dérivation liquidienne.

LA LITTERATURE

De mieux en mieux connues, dépistées, et susceptibles d'être traitées avec succès dans quelques cas, les tumeurs cérébrales chez le nourrisson n'ont pas été fréquemment l'objet d'études importantes.

La littérature nous apporte cependant quelques statistiques qui, bien que ne concordant pas toujours, nous ont permis d'apprécier la place des tumeurs sus-tentorielles chez le nourrisson de moins de 2 ans, de préciser leur caractère et l'incidence des divers moyens diagnostiques et thérapeutiques dont nous disposons.

I - La place des tumeurs sus-tentorielles

1°/ Les tumeurs cérébrales se situent parmi les plus fréquentes des néoformations de l'enfant.

- Elles représentent une minime proportion de la totalité des admissions dans un service de pédiatrie :

En 1956, ODCM cite 0,42 %.

En 1966, FESSARD, 0,10 à 0,40 %.

Quant à leur fréquence par rapport aux tumeurs malignes de l'enfant, FESSARD la situe à 11,5 %.

- Chez l'enfant, c'est-à-dire en moyenne jusqu'à 15 ans, la fréquence des tumeurs cérébrales varie avec l'âge.

Certains auteurs ont noté une plus grande fréquence à une certaine tranche d'âge :

En 1959, KLEIN : entre 4 et 8 ans.

En 1965, MEDOC : entre 5 et 10 ans.

D'autres ont noté deux pics de fréquence :

En 1950, ARNSTEIN, BOLDREY, NAFFZIGER, situent un premier pic entre 3 et 6 ans et un deuxième entre 13 et 14 ans.

En 1965, pour LOW, CORRELL, HAMILL, le premier pic se situe avant 4 ans et le second entre 7 et 11 ans.

- Chez le nourrisson, la grande rareté des tumeurs cérébrales fait que peu d'auteurs se sont intéressés à ce problème.

En 1961, SACREZ cite 7 tumeurs cérébrales avant 2 ans dans une série de 51 tumeurs cérébrales de l'enfant, soit 13,7 %.

En 1965, LOW cite 8 enfants de moins d'1 an dans une série de 123 tumeurs cérébrales chez l'enfant jusqu'à l'âge de 16 ans, soit 6 %.

En 1966, BERNARD cite :

CRITCHEY, qui présente une observation chez le nouveau-né pour 1028 cas : 0,08 %.

KEITH, 6 enfants de moins d'1 an pour 427 cas, soit 1,4 %.

En 1966, FESSARD note que les tumeurs cérébrales avant 2 ans représentent 0 à 13 % des tumeurs cérébrales de l'enfant.

En 1966, GELLI présente 24 observations de tumeurs cérébrales de l'enfant, dont 6 avant 2 ans, soit 25 %.

2°/ En ce qui concerne les tumeurs sus-tentorielles, la plupart des auteurs s'accordent pour dire que chez l'enfant leur fréquence est inférieure à celle des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

- Leur pourcentage en fonction de la totalité des tumeurs cérébrales chez l'enfant varie selon la limite d'âge et selon les auteurs, de 33 % à 56 %. Pour :

- CRITCHLEY, en 1925 : 45 % des tumeurs cérébrales de l'enfant jusqu'à 16 ans sont sus-tentorielles.
- CUSHING, en 1927 : 42 % avant 15 ans.
- BAILEY, BUCY, BUCHANAN, en 1939 : 35 % avant 16 ans.
- ZULCH, en 1940 : 56 % avant 20 ans.
- GLOBUS, ZUCKER, RUBINSTEIN, en 1943 : 36 % avant 16 ans.
- KRAYENBUHL, WEBER, en 1947 : 45 % avant 16 ans.

- WALKER, HOPPLE, en 1949 : 43 % avant 16 ans.
- KEITH, CRAIG, KERNOHAN, en 1949 : 34 % avant 15 ans.
- BOLDREY, NAFFZIGER, ARNSTEIN, en 1950 : 44 % avant 15 ans.
- CUNEO, RAND, en 1952 : 44 % avant 16 ans.
- TONNIS, en 1952 : 56 % avant 15 ans.
- MATTOS, PIMENTA, SETTE, LONGO, en 1952 : 42 % avant 20 ans.
- MILLER, CRAIG, KERNOHAN, en 1952 : 37 % avant 14 ans.
- PALMER, MURPHY, en 1952 : 46 % avant 15 ans.
- MATTOS et CO, en 1956 : 51 % avant 20 ans.
- ODOM, DAVIS, WOODHALL, en 1956 : 45 % avant 16 ans.
- PAILLAS, VIGOUROUX, PIGANIOL, SEDAN, en 1957 : 46 % avant 15 ans.
- BERGSTRAND, BERGSTEDT, HERRLIN, en 1958 : 46 % avant 15 ans.
- LEPINTRE, KLEIN, MASSELIN, SCHWEISGUTH, en 1959 : 41 % avant 15 ans.
- TROUPP, en 1960 : 40 % avant 16 ans.
- MEDOC, en 1965 : 33 % avant 14 ans.
- LAPRAS, en 1969 : 55 % avant 15 ans.

- Chez le nourrisson avant 2 ans, les tumeurs sus-tentorielles occupent une place minime, tant vis-à-vis de celles de l'enfant en général que vis-à-vis des tumeurs cérébrales de l'enfant, de façon plus globale : tous les auteurs qui les ont étudiées signalent leur fréquence égale ou même supérieure à celles des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure avant 2 ans.

Nous avons relevé quelques observations dans la littérature :

En 1954, SACREZ présente deux cas de tumeur cérébrale chez des enfants de moins d'un an dont une sus-tentorielle, et signale en outre une proportion de 10/15 localisations sus-tentorielles chez le nourrisson contre 44 % de telles localisations chez l'enfant plus grand.

En 1957, PAILLAS étudie 92 tumeurs cérébrales avant 15 ans, et relève 44 tumeurs sus-tentorielles dont 2 avant 2 ans, soit 2 % des tumeurs globales et 4,5 % des tumeurs sus-tentorielles de l'enfant.

En 1958, BERGSTRAND présente deux séries d'observations :

1 - 293 tumeurs cérébrales chez l'enfant jusqu'à 15 ans, et parmi elles 137 tumeurs sus-tentorielles, dont 27 avant 2 ans, soit 20 % des tumeurs sus-tentorielles et 9,2 % des tumeurs cérébrales de l'enfant.

2 - 69 tumeurs cérébrales de l'enfant dont 28 étaient sus-tentorielles, et à ce propos signale que sur 27 diagnostics de tumeurs cérébrales, 9 étaient sus-tentorielles et que sur 42 autres diagnostics, 23 étaient des tumeurs cérébrales, dont 19 étaient sus-tentorielles.

En 1960, ACHSLOUGH, dans une étude portant sur 115 tumeurs sus-tentorielles chez l'enfant en dessous de 15 ans, rapporte 8 cas avant 2 ans, soit 7 %.

TROUPP dit que les tumeurs sus-tentorielles représentent 40 % des tumeurs cérébrales chez l'enfant.

En 1964, GIRAUD, à propos de 19 observations d'hydrocéphalie du nourrisson, note que 12 sont d'origine tumorale et parmi elles 7 sus-tentorielles, soit 58 % des tumeurs.

MELOCHE présente une observation chez un enfant de moins de 2 ans et rapporte à ce propos 6 cas de tumeurs cérébrales chez des nourrissons, dont la moyenne d'âge était de 14 mois, qui étaient tous des tumeurs sus-tentorielles.

RASKIND présente 3 observations en période néo-natale.

En 1966, BERNARD présente 20 observations d'hydrocéphalie par lésion expansive intra-cranienne avant 2 ans, dont 13 sont tumorales, et parmi elles 8 sus-tentorielles, soit 61 %.

FESSARD présente 66 tumeurs cérébrales du nourrisson, dont 28 sus-tentorielles, soit 42,4 %.

De ceci, nous retiendrons que les tumeurs sus-tentorielles du nourrisson représentent en moyenne :

- 2 à 9 % des tumeurs cérébrales de l'enfant,
- 7 à 44 % des tumeurs sus-tentorielles de l'enfant,
- 42 à 66 % des tumeurs cérébrales du nourrisson.

3°/ Les tumeurs sus-tentorielles sont classiquement subdivisées en deux groupes : les tumeurs hémisphériques et les tumeurs de la région diencéphalique ou encore dites "de la ligne médiane" ou "médianes", tels les craniopharyngiomes et gliomes du chiasma dont nous ne parlerons pas car ils ne posent pas les mêmes problèmes diagnostic, thérapeutique et pronostic.

- Les tumeurs hémisphériques sont en minorité vis-à-vis des tumeurs médianes : chez l'enfant :

En 1958, BERGSTRAND en compte 37 pour 137 tumeurs sus-tentorielles avant 15 ans, soit 20 %.

En 1970, KUNICKI en compte 42 pour 250 gliomes avant 14 ans, soit 16,8 %.

En 1959, LEPINTRE en compte 61 pour 102 tumeurs sus-tentorielles, soit 60 %.

En 1965, MEDOC en compte 12 pour 37 tumeurs sus-tentorielles avant 14 ans, soit 32 %.

En 1965, REBOLLO en compte 10 pour 20 tumeurs sus-tentorielles, soit 50 %.

En 1969, dans la série de LAPRAS et DECHAUME, 26 pour 49 tumeurs sus-tentorielles avant 15 ans, soit 53 %.

- Chez le nourrisson :

En 1960, TROUPP en présentait 4 cas dans sa série avant 2 ans, contre 39 avant 16 ans (soit 10 %) pour 65 tumeurs sus-tentorielles avant 16 ans (soit 6 %).

En 1966, FESSARD les dit représenter 50 % des tumeurs sus-tentorielles du nourrisson.

II - Les Résultats

En ce qui concerne les tumeurs sus-tentorielles, nous avons relevé les résultats suivants :

- PAILLAS (1957) sur 44 cas, signale 25 survies avec une moyenne de recul de 4 ans 6 mois, et parmi elles 7 récidives avec décès secondaire en moyenne au bout de 3 ans.

- ACHSLOUGH (1960) signale une mortalité opératoire (dans le premier mois) de 28 % et une survie au delà de 3 ans de 27 %.

- TROUPP (1960) signale 3 décès avant toute intervention et 62 opérés, dont 11 deux fois et 1 trois fois.

22 (parmi lesquelles 15 tumeurs hémisphériques) ont survécu avec une moyenne de 8 ans après exérèse totale et 3 ans après exérèse partielle.

13 ont un développement normal.

5 présentent des troubles mineurs
et 4 ont une baisse importante de la vision.

La mortalité opératoire fut de :

3 sur 29 exérèses radicales

4 sur 28 exérèses partielles

7 sur 8 interventions exploratrices ou décompressives.

Il signale en outre que 2 ans après l'intervention, 14 étaient en vie après exérèse totale, et 7 après exérèse partielle.

- KUNICKI (1970) étudie les gliomes hémisphériques et signale 25 % de mortalité opératoire.

Les statistiques concernant les tumeurs du nourrisson sont moins bonnes. Nous avons relevé :

- BERGSTRAND (1958), qui signale 2 décès avant toute intervention et sur 34 tumeurs hémisphériques : 18 survies de 6 mois à 10 ans après l'opération, dont :

- 17 astrocytomes,
- 8 épendymomes,
- 8 glioblastomes,
- 1 oligodendrogliome.

Concernant les tumeurs cérébrales du nourrisson :

- MELOCHE (1964) signale qu'il n'a pas eu de survie en date de 6 mois.

- RASKIND (1964) signale 2 décès sur 3.

- GIRAUD (1964) signale 11 malades opérés sur 12, dont 4 décès dans le premier mois et les autres en quelques mois à 2 ans.

- BERNARD (1966) signale 10 tumeurs opérées sur 13, dont 5 décès post-opératoires dans le premier mois et les autres en quelques mois à 2 ans également.

- FESSARD (1966) signale 10 décès avant traitement sur 66 cas, 28 décès dans les suites opératoires dont 22 dans les suites immédiates et 17 survies à moins d'1 an, dont 5 en bon état et 12 en état médiocre ou mauvais.

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1 - B... Lionel, né le 9 Novembre 1958.

Dossier d'hospitalisation : N° 3.051

- Hopital Edouard-Herriot - Pavillon G
Du 21.2.1959 au 12.4.1959.

Lionel est un garçon né à terme, après une grossesse normale. Il pesait 3.040 grammes. Il est noté, dès la naissance une hydrocéphalie mais on ne retrouve aucun élément particulier dans ses antécédents familiaux ou collatéraux.

A l'âge de trois jours, Lionel est hospitalisé à THONON pour une "toxicose" qui est bien jugulée. Dans les mois suivants, il présente de nombreux épisodes infectieux et rhinopharyngés et apparaissent des crises convulsives débutant à l'hémiface droite puis se généralisant.

A l'âge de trois mois, le 7 Février 1959, Lionel est admis à l'Hopital Debrousse (service du Professeur JEUNE). Il pèse 4,740 kgs et se présente avec une hydrocéphalie importante puisque son périmètre cranien est de 44 centimètres, sa fontanelle élargie et tendue. En outre, la présence d'une attitude en opisthotonos avec attitude foetale des membres et et d'une déviation conjuguée de la tête et des yeux font discuter la possibilité d'un hématome sous-dural gauche. Cependant la quadriplégie hypertonique et spastique était égale des deux côtés et les radiographies simples du crâne ne montraient pas d'asymétrie.

Le 12 février, un électroencéphalogramme révèle une très intense activité épileptique recueillie avec prédilection dans la région fronto-rolandique gauche.

Le 21 Février, Lionel est admis en neuro-chirurgie où il subit :

- Le 23 Février, une ponction ventriculaire ramenant un liquide hyperalbumineux (6 grammes par litre) contenant 152 éléments blancs par millimètre cube, comprenant :

16 % de polynucléaires,
73 % de lymphocytes,
11 % de monocytes,

dont l'examen bactériologique est négatif et les cultures stériles, suivie d'une ventriculographie qui montre une énorme hydrocéphalie asymétrique à prédominance droite, avec sans doute oblitération partielle du trou de Monro au niveau du ventricule droit.

- Le 24 Février, une nouvelle ponction est pratiquée, dont l'examen cytologique montre la présence de sang et d'amas purulents dont la numération approximative est de 600 éléments blancs par millimètre cube, dont 95 % sont des polynucléaires et 5 % des lymphocytes et monocytes. Le taux d'albumine est toujours à 6 grammes par litre.

L'intervention a lieu le 27 Février 1959

(D. MANSUY - D. LAPRAS)

et révèle une hydrocéphalie ventriculaire et une tumeur paraventriculaire préfrontale droite. Une résection partielle du lobe préfrontal droit et une ouverture du ventricule gauche sont alors pratiquées.

"Scalp frontal. On commence par un volet frontal gauche. Le cerveau est très tendu mais réduit à une lame de quelques millimètres d'épaisseur, parsemé de quelques petites cavités kystiques.

Incision du cortex et ouverture de la corne frontale qui est très dilatée. On repère le trou de Monro, très dilaté lui aussi, et en arrière la communication avec le corps ventriculaire mais il n'y a pas de tumeur apparente.

On fait alors un volet frontal droit. La dure-mère se clive très difficilement. Le cerveau est très tendu mais de consistance ferme, surtout à la partie antérieure et externe du lobe frontal.

On entreprend une résection de cette zone pathologique, ce qui conduit à enlever la presque totalité du lobe préfrontal, ne laissant en place que la partie inférieure et interne. On est amené à réséquer la paroi externe de la corne ventriculaire envahie par la tumeur qui infiltre également la paroi interne au dessus et en arrière du Trou de Monro. La résection de la tumeur est, de ce fait, incomplète.

Hémostase par clips complétée par quelques fragments de spongél. La dure-mère peut être reconstituée à gauche. A droite, par contre, il existe une perte de substance qui est comblée par une lame d'amnios. Spongél extra-dural. Réapplication des deux volets osseux maintenus en place par un point de suture postérieur. Suture du cuir chevelu en un plan sans drainage".

L'examen anatomo-pathologique, AD 1802,

(D. TOMMASI)

montre une tumeur nerveuse dysembryoplasique essentiellement composée de plages de tissu glial, fusiforme et spongioblastique, séparées par d'épaisses bandes scléreuses riches en cellules lipidiques. Le tissu glial anormal tumoral se différencie en de nombreux points, sous forme de tubes épendymaires plus ou moins bien formés.

La tumeur est assez mal limitée du parenchyme cérébral environnant, mais ne comporte pas de formation extra-nerveuse comme on en observe dans les tératomes complexes à tissus multiples.

Les suites opératoires furent marquées par une cachexie progressive.

Une ponction ventriculaire le 6 Mars montre un liquide céphalo-rachidien encore pathologique, contenant d'assez nombreuses hématies, 170 éléments blancs par millimètre cube, dont 95 % de polynucléaires, une albuminorachie à 1,80 gramme par litre et dont les cultures sont restées stériles.

Lionel a été emmené par ses parents avec décharge le 12 Avril 1969 et aucune nouvelle ne nous est parvenue, mais le décès est bien probable.

OBSERVATION N° 2 - M... Yvette, née le 7 Décembre 1960

Dossier d'hospitalisation : N° 7.410

- Hopital Edouard-Herriot - Pavillon G
Du 2.6.1961 au 19.7.1961.

Yvette est une fille née sans incident, au terme d'une grossesse sans histoire. Elle pesait 3.500 grammes à la naissance. On ne relève aucun élément particulier dans ses antécédents. Son développement staturo-pondéral et psycho-moteur semble avoir été normal jusqu'à l'âge de 5 mois.

Le 14 Mai 1961, Yvette est admise à l'Hopital de GRENOBLE en raison de l'apparition spontanée 5 jours auparavant d'une tuméfaction temporo-occipitale gauche, fluctuante, sans notion de traumatisme. On découvre alors une hydrocéphalie avec périmètre cranien à 44 centimètres et un céphalématome objectivé par un décollement périosté de la région temporo-occipitale sur une radiographie simple du crâne. Le F.O. est normal mais deux électroencéphalogrammes pratiqués à 15 jours d'intervalle montrent une importante zone de silence électrique de la région rolandique et temporal gauche. Une P.E.G. pratiquée le 31 Mai fait apparaître une image non homogène occupant la plupart de l'hémisphère gauche et refoulant tout le système ventriculaire. Durant cette hospitalisation, le périmètre cranien a augmenté de 3,5 centimètres en 25 jours.

L'intervention étant alors jugée nécessaire, Yvette est transférée à LYON.

A son entrée, le 21 Juin 1961, à l'Hopital Edouard-Herriot, l'examen clinique ne met en évidence qu'une hypotonie de l'hémicorps droit et une somnolence.

Une radiographie simple du crâne le 22 Juin montre de légers signes d'hypertension intra-cranienne.

Une première intervention le 22 Juin 1961,

(D. De ROUEMONT)

prouve l'existence d'un processus expansif hémisphérique gauche et permet l'évacuation d'une collection xanthochromique.

"Trépanation en arrière de la suture coronale à 8 centimètres de la ligne médiane; après ouverture de la dure-mère, ponction. On trouve, à quelques centimètres, une collection xanthochromique. Il est difficile de dire par cette voie d'entrée à minima, s'il s'agit d'un hydrôme ou d'une lésion kystique intra-cérébrale. Injection d'air dans la poche et radiographies".

Ces radiographies révèlent l'existence d'une tumeur hémisphérique gauche profonde et kystique.

Une deuxième intervention le 29 Juin 1961,

(D. De ROUEMONT)

permet une biopsie large d'une tumeur kystique hémisphérique gauche.

"On taille aux ciseaux un volet limité en avant par la craniotomie précédente. Ouverture de la dure-mère. Les lésions offrent un aspect extraordinaire. Toute la région frontale postérieure et pariétale est envahie par une tumeur de couleurs gris rosé, ferme à la palpation et occupant dans toute cette région la place du cortex. En arrière comme en avant, les circonvolutions sont nettement pathologiques jaunes, très étalées. Elles sont de consistance molle. La ponction ramène un liquide xanthochromique. L'incision sur la tumeur permet de montrer que celle-ci est ferme et peu vasculaire. Elle ne se clive pas d'avec le cortex adjacent ; elle s'étend en profondeur, pratiquement jusqu'à la face interne de l'hémisphère ; elle est occupée de cavités kystiques nombreuses contenant ce même liquide xanthochromique et parfois brun chocolat. Les cavités kystiques ne sont pas creusées dans la masse mais entourées d'une membrane très bien individualisée.

Dans ces conditions, on se contente d'une biopsie large, quand on connaîtra la nature histologique de cette lésion, on pourra éventuellement envisager une hémisphérectomie qui s'avère la seule exérèse logique devant l'étendue de ces lésions".

L'examen anatomo-pathologique, AF 5338, (D. TOMMASI)

montre qu'il s'agissait d'un astrocytôme à morphologie un peu particulière avec un contingent conjonctif d'importance inhabituelle. Dans l'ensemble, la tumeur paraît douée d'une évolution lente et ne comporte pas de signes cytologiques définis de malignité.

Les suites opératoires furent simples tant sur le plan local que sur le plan général, et Yvette a été rendue à sa famille le 19 Juillet 1961, soit 20 jours après l'intervention, ayant totalement récupéré et ne présentant aucun déficit, mais avec l'arrière-pensée d'une hémisphérectomie ultérieure lorsqu'apparaîtrait une récurrence ou une hémiplégie.

Le 14 Novembre 1961, soit quatre mois après sa sortie, Yvette est ramenée par ses parents en consultation, avec des signes d'évolutivité de sa tumeur : un crâne volumineux, un volet tendu, une légère exophtalmie gauche.

L'hospitalisation est alors conseillée pour une hémisphérectomie mais ce conseil n'a pas été suivi puisque l'on perd de vue cette enfant dès cet instant.

OBSERVATION N° 3 - P... Olivier, né le 9 Août 1961

Dossier d'hospitalisation :

N° C 10.883 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon S
Du 2.12.1961 au 4.3.1962.

N° 8.334 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon G
Du 7.12.1961 au 21.12.1961.

Premier enfant de parents en bonne santé, sans antécédent notable, Olivier est né, pesant 3.050 grammes, au terme d'une grossesse sans incident. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur a été normal jusqu'à l'âge de 4 mois.

Il est admis à l'Hopital Edouard-Herriot le 2.12.1961 pour un syndrome d'hypertension intra-cranienne avec vomissements survenant depuis deux jours, en général une heure après le biberon. Ces vomissements ont entraîné une perte de poids de 100 grammes en deux jours. L'examen d'entrée montre une nuque raide et une fontanelle légèrement bombante mais est négatif par ailleurs.

La ponction lombaire retire un liquide hypertendu, xanthochromique, trouble, dont l'examen cytologique révèle la présence de très nombreuses hématies et de 1.106 éléments blancs par millimètre cube, constitués de :

66 % de polynucléaires,
22 % de lymphocytes,
12 % de cellules endothéliales.

Le liquide reste xanthochromique après centrifugation. L'albuminorachie est à 2,10 grammes par litre et la glycorachie à 0,75 gramme par litre.

Les radios du crâne sont normales.

Le 3.12, le F.O. est normal, mais les vomissements persistent sans qu'aucun autre signe neurologique n'apparaisse. Dans la soirée, surviennent trois crises convulsives, localisées à droite, de brève durée, suivies d'un état général inquiétant avec cyanose et troubles respiratoires.

Le 4.12, un électroencéphalogramme ne permet pas de mettre en évidence d'anomalies.

Une artériographie vertébrale gauche ne montre pas de lésion.

Le 5.12, un électroencéphalogramme montre des anomalies importantes au niveau de tout l'hémisphère droit et pose l'indication d'une artériographie carotidienne droite qui, pratiquée le 6.12, met en évidence une tumeur interhémisphérique d'un volume important -paramédiane profonde et assez postérieure- refoulant les vaisseaux en corbeille.

En raison de l'aggravation rapide de l'état général et des données de l'artériographie, on pratique le 7.12.1961 :

une intervention d'urgence (D. De ROUGEMONT)

qui confirme l'existence d'une tumeur du corps calleux mais ne donne lieu qu'à une biopsie car il n'y a pas d'exérèse possible.

"Lambeau cutané en H, dont la borne horizontale est située sur la ligne médiane. On découpe un volet pariétal droit jusqu'à la ligne médiane en dedans. Lambeau dural à charnière interne. On constate que le cortex n'a pas l'aspect évocateur d'une tumeur sous-jacente ; les sillons sont en effet élargis et gorgés de liquide. On décide cependant d'explorer la scissure interhémisphérique, ce qui oblige à clipper deux veines frontales et plus tard une grosse veine, probablement latérale de la région rolandique.

En écartant la face interne de l'hémisphère droit, on découvre en profondeur une lésion qui paraît intéresser le corps calleux. Elle est de consistance diffluente et ne présente aucun plan de clivage. Dans ces conditions, on se borne à prélever trois fragments pour examen anatomo-pathologique. Un drain est laissé dans la scissure interhémisphérique. La dure-mère n'est pas fermée, le volet est rabattu. Fermeture de la peau".

L'examen anatomo-pathologique, AF 9 444, (D. TOMMASI)

montre qu'il s'agit d'un astrocytôme de grade III, dont le pronostic est voisin des glioblastomes classiques et qui présente une évolutivité accentuée.

"Il s'agit d'un gliome compact extrêmement cellulaire, composé d'éléments de la série astrocytaire et spongioblastique, mais très souvent "anaplasiques", dédifférenciés et pourvus d'anomalies nucléaires. Il existe une néovascularisation capillaire assez importante et des zones de nécrose avec pseudo-rosettes péri-nécrotiques".

Les suites opératoires sont simples dans l'immédiat. A noter un léger flou papillaire du côté droit qui se normalise en quelques jours.

Olivier sort de neurochirurgie 14 jours après l'intervention pour subir une radiothérapie.

Le soir de la première irradiation, alors qu'il n'avait reçu que 25 r sur un champ pariétal droit et un champ pariétal gauche, sa température s'élève à 40° et surviennent des crises convulsives.

L'irradiation est néanmoins poursuivie à doses très douces mais pendant 8 jours persistent des crises douloureuses, puis une amélioration se produit mais qui sera transitoire.

Le 1.2.1962, Olivier est dans un état grave, il présente des crises d'engagement obligeant à interrompre la radiothérapie.

Il a alors reçu :

100 r en un champ pariétal droit,
25 r en un champ pariétal gauche,
100 r en un champ supérieur médian.

Le décès survient le 4.3.1962 et il n'est procédé à aucune vérification.

OBSERVATION N° 4 - G... François, né le 5 Juin 1963

Dossier d'hospitalisation :

N° M 760 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon S
Du 17.5.1964 au 5.6.1964
Du 16.6.1964 au 24.6.1964

N° 12.216 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon G
Du 25.6.1964 au 20.7.1964

François est le quatrième enfant de parents espagnols sans antécédent particulier. Il est né à terme après une grossesse normale et pesait 3.800 grammes. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur a été normal jusqu'à l'âge de dix mois.

- Le 17 Mai 1964, il est admis au Pavillon S pour un état de mal convulsif durant depuis deux heures, d'apparition brutale mais précédé d'un état fiévreux la veille et d'un vomissement après le biberon du matin. Les convulsions se font en extension à gauche, en flexion au membre supérieur droit et respectent le membre inférieur droit et la face.

L'examen neurologique est alors normal et l'examen général ne montre qu'une élévation thermique à 38° 5 en relation probable avec une pharyngite.

La ponction lombaire retire un liquide eau de roche normal.

Une radiographie simple du crâne ne montre aucun signe objectif.

Le F.O. est également normal.

Par contre, l'électroencéphalogramme, le 19 Mai, est très perturbé. Il montre un état de mal électrique au niveau de l'hémisphère droit avec une activité globalement ralentie entre les périodes critiques et un ralentissement hémisphérique gauche important lors des décharges à droite.

Le 25 Mai 1964, malgré un traitement gardénalique de 5 centigrammes par jour instauré 4 jours auparavant, survient une crise convulsive localisée à l'hémiface gauche, suivie de vomissements.

Un nouvel électroencéphalogramme, le 3 Juin, montre une légère amélioration mais la persistance d'une asymétrie caractérisée par un ralentissement global de l'hémisphère droit.

Il part dans sa famille avec un traitement d'Alepsal et Dihydan, mais doit à nouveau être hospitalisé le 16 Juin 1964 pour de nouvelles crises convulsives survenant depuis deux jours sans qu'intervienne une notion d'interruption du traitement.

L'examen clinique est à ce moment entièrement négatif mais le périmètre cranien a augmenté d'un centimètre en huit jours. Le F.O. est normal.

Le 24 Juin, il subit une artériographie carotidienne droite qui montre une tumeur temporale volumineuse mais sans néo-vaisseaux.

L'intervention, le 25 Juin 1964,

(D. LAPRAS)

réalise une lobectomie temporale.

"Volet temporal droit. Dès l'incision de la dure-mère, le cerveau paraît très tendu. Incision du cortex au bord inférieur de la vallée sylvienne. A environ deux centimètres de profondeur, on tombe sur une volumineuse tumeur violacée, partiellement nécrotique, assez vasculaire, dont on prélève de nombreux fragments. Cette tumeur s'étend jusqu'à la base et en dedans jusqu'au contact du tronc cérébral.

Ablation aussi large que possible, on complète par une lobectomie temporale. L'hémostase est bonne. Fermeture étanche de la dure-mère. Volet rabattu. Fermeture totale en deux plans. Surjet".

L'examen anatomo-pathologique, AI 5.203 (D. TOMMASI)

conclut à un épendymogliome que la classification anglo-saxonne rangerait dans le grade II-III.

"Il s'agit histologiquement d'une tumeur épendymaire caractérisée par de très nombreux dispositifs radiés et périvasculaires, mais sans formations tubulées visibles. Il faut cependant signaler l'existence de nombreuses atypies et irrégularités nucléaires qui doivent faire émettre des réserves pronostiques d'autant plus qu'il existe de vastes zones de nécrose : il s'agit d'un épendymogliome que la classification anglo-saxonne rangerait dans le grade II-III".

Les suites opératoires sont assez bonnes dans l'immédiat mais François conserve une hémiplégie gauche qui ne régresse pas par la suite et son état général se dégrade progressivement.

Le 11 Juillet 1964, il sort de l'Hopital à la demande de sa mère qui l'emmène en Espagne. Nous l'avons perdu de vue.

OBSERVATION N° 5 - B... Dominique, né le 10 Janvier 1965

Dossier d'hospitalisation :

N° M 1507 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon S

Séjours :

Du 10.2.1965 au 15.2.1965

Du 13.7.1965 au 24.7.1965

Du 10.12.1965 au 23.12.1965.

N° 13.094 - Hopital Edouard-Herriot - Pavillon G

Du 15.2.1965 au 12.3.1965

Dominique est un garçon né à terme après une grossesse normale, mais l'accouchement fut dystocique, en raison d'un poids de naissance élevé de l'enfant : 3.500 grammes, et d'un rétrécissement du bassin de la mère qui était une primipare âgée. Il fut nécessaire de pratiquer forceps et épisiotomie. Il naquit cyanosé mais cria immédiatement.

A l'âge d'un mois il est hospitalisé, le 10 Février 1965, car les parents s'inquiètent d'une cyanose généralisée d'aggravation récente, précédée depuis quelques jours de troubles végétatifs à type d'alternance de cyanose et pâleur et de brutales accélérations du rythme respiratoire survenant la nuit. Mais ce qui frappe à la vue de l'enfant c'est une hydrocéphalie avec disjonction des sutures, périmètre cranien à 40 centimètres. Le reste de l'examen est négatif, hormis la constatation de quelques malformations : une syndactylie des 2ème et 3ème orteils bilatérale, et l'existence de deux bourgeons préauriculaires droits.

F.O. et électroencéphalogramme sont normaux.

La radiographie simple du crâne ne montre que des signes d'hydrocéphalie.

Une ponction de fontanelle, le 15 Février, révèle un ventricule droit distendu, contenant sous tension un liquide hémorragique mais sans hyperalbuminorachie. Le ventricule gauche n'est pas trouvé. Il n'y a pas de collection sous-durale. Un nouveau F.O. est toujours normal.

Une artériographie carotidienne droite est pratiquée le 17 Février et montre un processus expansif soulevant la cérébrale antérieure et la refoulant en bas et en arrière.

L'intervention a lieu le 23 Février 1965

(D. LAPRAS)

(D. DECHAUME)

permettant l'exérèse partielle d'un astrocytôme infiltrant de la base frontale droite.

"Lambeau bitragal. Volet frontal droit taillé en ruginant toute l'écaille du frontal droit. Incision arciforme de la dure-mère. Cerveau très tendu. La ponction ventriculaire l'affaisse incomplètement. L'exploration de la base montre les nerfs optiques, très certainement non tumoraux. Incision du cortex, verticale, à la jonction préfrontale. En profondeur, tissu cérébral dense et d'aspect tumoral. On fait une lobectomie préfrontale droite.

La tumeur a l'aspect d'un astrocytôme ; elle infiltre la base, se prolonge vers la région temporale et le corps calleux. Son exérèse est très partielle, mais grâce à la lobectomie, le cerveau est bien affaissé. Fermeture étanche de la dure-mère. Volet rabattu. Fermeture totale en deux plans, sans drainage".

L'examen anatomo-pathologique, B 1.087, (D. TOMMASI)

confirme qu'il s'agit bien d'un astrocytôme extrêmement infiltrant. On pourrait presque dire gliomatose infiltrante diffuse.

"Il semble bien en effet s'agir, sur plusieurs des fragments, d'un astrocytôme entièrement fibrillaire, très pauvre en cellules et extraordinairement infiltrant ; le tissu tumoral est, à vrai dire, assez difficile à différencier d'un gliose fibrillaire de la substance blanche ; cependant, en plusieurs points des plages cellulaires plus denses existent, avec des anomalies nucléaires frappantes, des irrégularités nucléaires ; d'autre part, on note çà et là la présence

de quelques calcifications juxta-vasculaires. Enfin, le fond du tissu pathologique, qui occupe pratiquement toute l'étendue de la substance blanche sur les fragments examinés, ne paraît représenté que par des prolongements cellulaires, sans gaine de myéline ou formation nerveuse visible.

Dans ces conditions, l'aspect réalisé est celui d'un astrocytôme extrêmement infiltrant, on pourrait presque dire d'une gliomatose infiltrante diffuse ; la tumeur est en effet peu vasculaire, et son caractère extrêmement dense s'explique parfaitement par la densité du fond fibrillaire de son parenchyme.

Les suites opératoires sont bonnes malgré, sur le plan local, un retard de cicatrisation, et sur le plan général une précarité de l'état général et une instabilité respiratoire inquiétante les premiers jours.

Dominique subit ensuite une radiothérapie, du 12 Mars 1965 au 25 Juin 1965, et reçut :

- 3.025 r en un champ temporo-pariétal droit,
- 3.025 r en un champ temporo-pariétal gauche,
- 2.850 r en un champ frontal droit.

L'irradiation fut bien supportée et il fut rendu à ses parents en bon état général le 25 Juin.

- L'évolution ultérieure s'émaille de complications assez rapidement, puisque cinq mois après l'intervention, le 13 Juillet 1965, Dominique doit à nouveau être hospitalisé pour crises comitiales subintrantes malgré un traitement barbiturique quotidien. Son développement semble à ce moment satisfaisant, mais on note déjà une hypotonie et un stertor, et progressivement va se développer une atonie musculaire généralisée.

Les crises convulsives se reproduisent au rythme de 4 à 5 par jour, malgré six centigrammes par jour de gardenal. Le F.O. est normal, de même que le liquide céphalo-rachidien.

L'électro-encéphalogramme montre une activité discrètement ralentie dans son ensemble et une légère asymétrie d'amplitude. A noter un épisode hémiplégique gauche qui régresse en quelques jours.

Il sort le 24 Juillet ; est revu en consultation le 22 Septembre et le 28 Octobre. Son état est identique, mais son psychisme pratiquement normal.

- A l'occasion d'un troisième séjour, le 10 décembre 1965, dix mois après l'intervention, motivé par un épisode infectieux pulmonaire avec déshydratation, on suspecte une bilatéralisation de la tumeur par le corps calleux devant un électroencéphalogramme très perturbé, de façon bilatérale mais davantage du côté gauche. Le F.O. et le liquide céphalo-rachidien sont normaux, mais une P.E.G. montre une atrophie corticale du côté opéré et une disjonction des sutures qui n'apparaissent pas sur les films précédents, bien que le périmètre crânien n'ait augmenté que de deux centimètres en 5 mois.

Une artériographie prévue trois mois plus tard n'a pu être pratiquée, car l'enfant n'est jamais revenu dans le service.

Actuellement cet enfant va bien mais présente de grosses séquelles, peut-être secondaires à la radiothérapie : un retard staturo-pondéral, une hypotonie majeure généralisée et une encéphalopathie majeure.

OBSERVATION N° 6 - B... Corinne, née le 23 Septembre 1966

Dossier d'hospitalisation : N° 3.506

Hopital Neurologique : Du 23.9.1966 au 9.11.1966
Du 24.5.1967 au 27.5.1967
Du 17.8.1967 au 13.9.1967
Du 14.7.1968 au 7.8.1968.

Troisième enfant d'une famille sans passé pathologique notable, Corinne est une fille qui est née à terme et pesait 3.600 grammes. Grossesse et accouchement sont normaux.

La constatation d'une hydrocéphalie dès sa naissance, avec un périmètre cranien à 42 centimètres, amène à l'hospitaliser en neurochirurgie dès son premier jour de vie.

L'examen clinique est alors négatif. Le F.O. et l'électroencéphalogramme sont normaux.

Une radiographie du crâne montre un trait de fracture oblique en bas et en avant dans la région pariétale.

Une ponction ventriculaire montre la nature hémorragique de l'hydrocéphalie, en retirant 100 centimètres cubes d'un liquide jus de pruneau dans lequel la cytologie compte 4.500 éléments par millimètre cube, dont :

- 50 % de polynucléaires altérés,
- 30 % de lymphocytes,
- 20 % de cellules constituées d'hématies et d'éléments blancs très altérés.

L'albuminorachie est à 35 grammes par litre, mais sucre et chlorures sont normaux.

L'injection d'air intra-ventriculaire montre une hydrocéphalie droite très marquée, alors que les cavités gauches sont beaucoup moins dilatées. Elle dessine une tumeur intra-ventriculaire postérieure.

L'intervention a lieu le 4 Novembre 1966

(D. LAPRAS)

et permet de découvrir une tumeur thalamique droite.

"Lambeau pariétal postérieur droit. Volet au ciseau. Incision arciforme de la dure-mère. Le cerveau est chamoisé, très tendu. Incision postérieure du cortex, qui a environ 4 millimètres d'épaisseur en arrière, mais qui est plus épais en avant. Le ventricule est rempli par un liquide brunâtre avec des débris flottants. Après aspiration du liquide, on découvre à la face profonde du ventricule, des bourgeons volumineux, saignotant, qui sont enlevés à la curette et à l'aspirateur. Ces bourgeons remplissent la corne temporale, ils remplissent en avant le corps du ventricule. L'exérèse du tissu tumoral permet d'ouvrir en avant le Trou de Monro. Hémostase, fermeture étanche de la dure-mère, volet rabattu, fermeture en deux plans. Surjet".

L'examen anatomo-pathologique, C / 3.083,

(D. TOMMASI)

révèle qu'il s'agissait d'un neuroblastôme.

"Il s'agit d'un gliome composé de cellules allongées, groupées en faisceaux avec un fond fibrillaire très net, des noyaux qui sont très fréquemment irréguliers de volume, mais qui sont très espacés les uns des autres, en tous cas beaucoup plus espacés que la moyenne des médulloblastomes. On constate qu'il existe un nombre vraiment anormal de mitoses, la plupart du temps irrégulières ou anormales elles-mêmes ; que les noyaux sont très irréguliers ; enfin, on découvre çà et là des figures de "rosettes" neuroblastiques à centre fibrillaire.

Nous pensons que la tumeur appartient au groupe des tumeurs embryonnaires neuroblastiques et spongioblastiques et nous la considérons bien comme un neuro-spongiome mais avec une différenciation très poussée dans le sens spongioblastique et accessoirement neuroblastique.

Mais il est remarquable que cette tumeur "congénitale" semble beaucoup moins indifférenciée qu'un médulloblastome habituel, beaucoup moins cellulaire, beaucoup plus évoluée dans un sens neuronal (puisque'il existe des rosettes neuroblastiques plus ou moins reconnaissables).

Dans ces conditions, étant donné ce que l'on sait du pronostic spontané de certains neuroblastomes congénitaux, et étant donné l'âge très bas de cette malade, il conviendra peut-être d'éviter un traitement radio-thérapeutique".

Les suites opératoires sont simples, tant sur le plan local que sur le plan général, et Corinne est rendue à ses parents le 19 Novembre 1966.

Revue en consultation le 22 Février 1967, soit trois mois et demi après l'intervention, on note seulement qu'elle ne réagit pas à la lumière. La cécité sera bien confirmée ultérieurement.

- A l'âge de 8 mois, un second séjour (du 24 Mai 1967 au 27 Mai 1967) est motivé par une reprise évolutive de l'hydrocéphalie et l'existence d'un syndrome d'hypertension intra-cranien.

La ponction lombaire retire un liquide hémorragique, et la ponction ventriculaire décompressive retire 30 centimètres cubes d'un liquide teinté, légèrement hémorragique, et entraîne une amélioration des signes cliniques.

Il n'y a pas d'indication chirurgicale et Corinne est adressée en radiothérapie. Elle reçoit :

- 3.000 r en un champ temporal gauche,
 - 3.000 r en un champ temporal droit,
- du 1er Juin 1967 au 17 Juillet 1967.

L'irradiation a été bien supportée jusqu'au 29 Juin, où sont apparus des vomissements ayant nécessité des ponctions ventriculaires qu'il fallut répéter et qui ont ramené un liquide brun verdâtre, dont le taux d'albumine était toujours supérieur à 25 grammes par litre. Les cultures étaient stériles mais on a pu voir à l'examen cytologique des cellules à noyau suspect de malignité. Pour cette raison, il a été pratiqué, le 5 Juillet 1967, une injection de 0,50 grammes de METHOTREXATE intraventriculaire.

Le 21 Juillet, un F.O. montre une atrophie papillaire bilatérale qui persiste ultérieurement.

- Une troisième hospitalisation (Hopital Neurologique - Du 17 Août 1967 au 13 Septembre 1967) s'avère nécessaire, car l'hypertension intra-cranienne persiste.

Corinne a onze mois, son périmètre cranien est de 50 centimètres, elle tient sa tête, mais ne tient pas assise et présente un nystagmus bilatéral horizontal. Les vomissements nécessitent toujours des ponctions ventriculaires répétées d'un liquide toujours hyperalbumineux. Le F.O. montre des papilles pâles à bords nets. Un électroencéphalogramme le 21 Août montre de très importantes anomalies au niveau de l'hémisphère droit, faites d'une activité lente, polymorphe, permanente au niveau de la région fronto-rolandique et d'une activité critique, survenant à plusieurs reprises, à la fois électrique et clinique, prenant son point de départ dans la région temporelle moyenne.

L'intervention, le 1er Septembre 1967,
(D. LAPRAS)

consiste en la mise en place d'une valve de Holter dans la jugulaire gauche sans incident.

Les suites sont simples et Corinne sort le 13 Septembre 1967.

Le 14 Juillet 1968, Corinne a 22 mois et doit à nouveau être hospitalisée, car elle présente un état de mal épileptique, faisant craindre une récurrence tumorale : sa valve fonctionne normalement, mais elle est somnolente et ses réflexes sont vifs, polycinétiques. Il n'y a pas d'hypertension intra-cranienne évidente mais on note des troubles végétatifs en "orages" avec bouffées hypertensives fréquentes.

Le F.O. est inchangé.

Une gammagraphie montre un tracé très irrégulier mais sans localisation.

Une artériographie n'évoque pas non plus la récurrence. Seul l'électroencéphalogramme est très perturbé, caractérisé par une extrême lenteur globale et une asymétrie hémisphérique avec hypovoltage droit et pointes - ondes lentes répétitives dans la région temporale moyenne du même hémisphère.

Le bilan ayant éliminé une récurrence, Corinne rentre chez ses parents le 7 Août 1968 avec un traitement de 7,5 centigrammes d'Alepszal par jour.

Elle est revue en consultation le 17 décembre 1968. Elle n'a pas présenté de nouvelle crise mais son retard psychomoteur est grand, puisqu'à 27 mois elle ne tient pas sa tête, ne joue pas, gazouille à peine, suit mal des yeux, mange mal.

A nouveau revue en consultation à 3 ans 1/2, le 6 Mai 1969, son périmètre crânien est stabilisé à 55 centimètres. La valve fonctionne bien.

L'électroencéphalogramme est peu modifié, il persiste un ralentissement important permanent de tout l'hémisphère droit. De rares pointes sont notées à ce niveau.

Elle n'a pas présenté de nouvelle crise mais c'est une grande encéphalopathe !

OBSERVATION N° 7 - D... Eric, né le 21 Novembre 1964

Dossier d'hospitalisation : N° 3.787

Hopital Neurologique : Du 15.12.1966 au 2.1.1967
Du 25.4.1968 au 4.6.1968
Du 17.11.1970 au 10.12.1970

Eric est un garçon né à terme après une grossesse au sujet de laquelle nous n'avons pas de renseignements. Il semble avoir présenté une souffrance cérébrale néo-natale liée à un accouchement difficile, mais là encore des précisions nous manquent.

Son développement staturo-pondéral n'a donné lieu à aucune inquiétude mais sur le plan psycho-moteur, il faut noter à l'âge de cinq mois la constatation d'une préhension exclusive de la main gauche, probablement déjà en relation avec une hémiplegie droite.

Il commence à inquiéter vraiment ses parents vers l'âge de 19 mois ; à ce moment, il présente :

- un retard à l'apparition de la marche,
- une hypertonie du membre inférieur droit,
- et une exagération des réflexes du côté droit.

Le 4 Juin 1966, un électroencéphalogramme affirme l'origine centrale du déficit mais aucun examen paraclinique n'est pratiqué à ce moment.

Quelques temps plus tard, en Juillet, il présente une rougeole assez sévère, à la suite de laquelle tout s'aggrave. Eric ne mange plus, est agité, et l'on constate une régression des acquisitions motrices.

Le 15 Novembre 1966, apparaissent vomissements et petite élévation thermique. L'hypertonie des membres inférieurs est toujours présente et un bilan neurologique met en évidence une hydrocéphalie et un syndrome d'hypertension intra-cranienne.

Le périmètre cranien est de 55 centimètres.

La radio du crâne montre une accentuation des empreintes digitiformes.

Le fond d'oeil montre des papilles hyperhémisées et une inégalité papillaire.

La ponction retire un liquide hypertendu mais de composition normale.

Le 5 Décembre 1966, il a deux ans et est admis à l'Hopital Edouard-Herriot, Pavillon S bis, pour une poussée d'hypertension intra-cranienne avec élévation du périmètre cranien de 1,5 centimètre en moins d'un mois, oedème au fond d'oeil, bilatéralisation du syndrome pyramidal, avec disjonction des sutures et empreintes radiologiques.

L'électroencéphalogramme évoque une lésion expansive gauche.

Le 15 Décembre, devant un tableau d'engagement, il est transféré à l'Hopital Neurologique pour :

- une intervention d'urgence

(D. LAPRAS)

après artériographie carotidienne qui découvre une tumeur hémisphérique gauche intra-ventriculaire avec blocage du ventricule.

"Volet temporo-pariétal gauche. Lambeau arciforme de la dure-mère; Le cerveau est très tendu. Il est très aminci et laisse voir une cavité kystique en transparence dans la région pariétale postérieure. Incision à ce niveau, qui conduit dans une cavité très dilatée, qui paraît indépendante du ventricule, et qui est enduit à sa face profonde d'un tissu tumoral, dont on prélève de gros fragments. En fait, cette tumeur paraît se propager au niveau du lobe temporal.

Deux autres cavités kystiques volumineuses sont découvertes, l'une au niveau de la pointe temporale, l'autre au niveau du pli courbe. Elles sont largement ouvertes et tapissées du même tissu tumoral qui est cureté. La cavité ventriculaire située plus profondément est mise en communication large avec ces cavités kystiques. Hémostase. Fermeture étanche de la dure-mère. Volet rabattu, fermeture en deux plans. Surjet sans drainage".

L'examen anatomo-pathologique, C/ 3.208, du 15.12.1966,

(D. TOMMASI)

révèle qu'il s'agissait d'un épendymogliome.

"Presque entièrement constitué par des dispositifs cellulaires radiés péri-vasculaires avec un certain nombre de petits tubes plus ou moins ébauchés d'aspect épendymaire. La tumeur comporte une cytologie très régulière, sans anomalie frappante ainsi que quelques microcalcifications et quelques zones hémorragiques".

Les suites sont simples tant sur le plan local que sur le plan général et Eric sort de neurochirurgie 19 jours après l'intervention pour subir une radiothérapie complémentaire.

L'irradiation est commencée le 5 Janvier 1967 malgré la médiocrité de l'état général, on lui associe des massages et en dépit d'une varicelle le 6 Avril 1967, le traitement est bien supporté.

En trois mois, il reçoit :

- 3.475 r en un champ temporal gauche,
- 3.475 r en un champ frontal,
- 3.150 r en un champ temporal droit,
- 3.000 r sur le sommet du crâne.

L'hémiplégie droite persiste après la radiothérapie, l'état général et neurologique sont stationnaires et il est indiqué un séjour à GIENS (du 1er Juin 1967 au 30 Novembre 1967) dont il revient en bon état général mais qui n'a pas fait régresser l'hémiplégie spasmodique ; par contre, les mouvements des mains sont meilleurs et la cicatrice en bon état.

Il est rendu à ses parents avec un traitement de Gardénal et rééducation.

Le 5 Avril 1968, il est à nouveau hospitalisé (Centre Léon-Bérard) car il vomit et se plaint de céphalées depuis deux jours.

Le liquide céphalo-rachidien est hémorragique et hyper-albumineux (2,84 grammes par litre).

L'électroencéphalogramme est aggravé faisant craindre une récurrence.

Le reste du bilan ne montre aucun élément particulier.

Il est à nouveau transféré en neurochirurgie où une gammagraphie, le 27 Avril 1968, met en évidence un énorme foyer tardif occupant la majeure partie de l'hémisphère gauche, en rapport évident avec une récurrence, et une artériographie carotidienne gauche, le 3 Mai 1968, confirme une monstrueuse récurrence temporo-pariétale gauche.

L'intervention, qui a lieu le 10 Mai 1968,
(D. LAPRAS)

soit 17 mois après la première, évacue une importante collection de liquide dans l'espace sous-dural et permet l'excision partielle de la récurrence et des kystes et l'ouverture de la paroi ventriculaire.

"Reprise de l'ancien lambeau temporo-pariétal gauche. Soulèvement du volet à la rugine. Le volet est très mince. Ouverture de la dure-mère à la charnière supérieure.

On voit une membrane externe de l'hématome sous-dural qui est assez épaisse et adhère à la dure-mère sur presque toute la convexité. A l'ouverture, on trouve un liquide de teinte chocolat, sous pression.

Enorme cavité formée par la membrane externe, et une mince membrane interne adhérent très intimement au cortex, contient aussi les anciens caillots ; la dissection de cette membrane interne permet d'accéder sur une formation kystique véritable au sein d'un tissu manifestement tumoral, au niveau de la région pariétale postérieure.

Evacuation du kyste qui permet d'accéder dans la région para-ventriculaire. On ouvre le ventricule. Evacuation d'un autre kyste en tissu tumoral et exérèse partielle de la récédive qui n'est pas très volumineuse, et que l'on limite volontairement à cause du caractère hémorragique de ce tissu. Hémostase. Spongel in situ. Fermeture de la dure-mère par surjet. Suspension durale, le volet est réappliqué et l'on pratique une suspension centrale. Fermeture de la galéa à points séparés. Fermeture de la peau par surjet sur antibiotiques".

L'examen anatomo-pathologique, E / 5.022 (D. TOMMASI)

confirme la récédive d'épendymogliome.

"Le tissu tumoral présente une structure dans l'ensemble analogue à celle de la biopsie précédente, mais avec un caractère d'ensemble plus cellulaire, avec un certain nombre de microcalcifications. Les dispositifs radiés péri-vasculaires épendymaires sont relativement moins bien visibles ici que sur la biopsie précédente. Il n'y a plus guère de tubes épendymaires visibles".

Les suites sont troublées par une hyperthermie sans méningite et Eric sort 25 jours après l'intervention pour subir une radiothérapie complémentaire.

On lui fait alors une irradiation au cobalt, du 13 Juin au 30 Juillet 1968, qu'il supporte bien, et reçoit 3.950 r / T lésion, répartis en deux champs :

- pariétal gauche : 2.750 r,
- et contro-latéral : 1.200 r.

Puis il va faire un nouveau séjour à GIENS, du 5 Septembre 1968 au 4 Décembre 1968, d'où il revient en bon état général, avec un bon éveil psychique mais ayant fait peu de progrès sur le plan moteur.

Il est rendu à ses parents le 24 Décembre 1968.

Revu ultérieurement en consultation au Centre Léon Bérard, le 13 Février 1969, il a fait quelques progrès moteurs, va bien, mais l'examen clinique est inchangé.

Le 2 Mai 1969, le fond d'oeil montre des papilles à bords nets, un peu atrophique à gauche.

L'électroencéphalogramme objective un ralentissement occipital gauche et l'apparition de signes irritatifs dans la région frontale et occipitale droite.

Eric est alors placé à LAMALOU-LES-BAINS, où il reste un an (du 3 Novembre 1969 au 17 Novembre 1970) et fait des progrès moteurs : commence à marcher appareillé. Mais il doit revenir précipitamment car sont apparues des crises adversives et un bilan pratiqué à MONTPELLIER témoigne d'une nouvelle reprise évolutive.

A nouveau admis à l'Hopital Neurologique le 17 Novembre 1970, le tracé électroencéphalographique est ralenti à gauche, l'écho dévié de 4 millimètres de gauche à droite, au fond d'oeil les papilles ont des bords nets mais sont pâles dans les deux secteurs temporaux.

L'artériographie carotidienne gauche objective la récidive temporo-pariétale et met en évidence en outre une image avasculaire sous la voûte.

Le 25 Novembre 1970, une nouvelle intervention,
(D. LAPRAS)

ne donne lieu qu'à une exérèse partielle de la récidive, deux ans et demi après la première récidive.

"Réouverture du lambeau et du volet qui est sacrifié. Incision de la dure-mère. On découvre une volumineuse collection liquidienne xanthochromique, sous durale, avec un épaississement considérable de l'arachnoïde de la convexité qui est épaisse et blanche.

Au niveau de la région temporale, incision du cortex, qui montre une récidive volumineuse, s'étendant loin en profondeur.

On ne fait qu'une exérèse très partielle car il n'est pas question de tenter une exérèse complète. De plus, l'évacuation de la collection sous-durale a sûrement provoqué une bonne décompression. Hémostase. Fermeture de la dure-mère. Fermeture des téguments en un plan à points séparés, sans drainage".

Les suites sont simples et l'enfant est à nouveau transféré au Centre Léon Bérard le 10 Décembre 1970 mais ne pouvant recevoir davantage de radiothérapie, il subit un traitement chimiothérapique associant Endoxan et Oncovin, qui est bien supporté.

Son état général est bon mais il existe une hémiplégie droite séquellaire avec rétraction du membre supérieur.

Sur le plan psychique, revu en Octobre 1971, il est pratiquement normal, présentant encore un petit retard qu'il est en train de rattraper.

OBSERVATION N° 8 - P... Lionel, né le 22 Septembre 1967

Dossier d'hospitalisation :

N° 10.599 - Hopital Debrousse
Du 6 Mai 1968 au 13 Mai 1968

N° 5.698 - Hopital Neurologique
Du 13 Mai 1968 au 12 Juillet 1968.

Lionel est un garçon qui pesait 2.680 grammes à la naissance. La grossesse fut normale mais l'accouchement dû se faire par césarienne en raison d'une prolongation du travail. Son premier cri fut immédiat.

On ne relève rien de bien particulier dans ses antécédents. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur a été normal jusqu'à 7 mois.

A ce moment, on constate une hydrocéphalie que l'on met tout d'abord sur le compte d'une hypervitaminose A mais qui s'aggrave malgré l'arrêt des prises médicamenteuses.

Le 25 Avril 1968, il devient agité, grognon, et présente une insomnie nocturne s'opposant à une somnolence diurne.

Le 29 Avril, apparaissent des vomissements en jet, dès la fin de la tétée et ces troubles persistant, Lionel est hospitalisé à la clinique infantile de DIJON le 2 Mai 1968, où l'on note un périmètre cranien de 48 centimètres, une fontanelle tendue.

Le liquide céphalo-rachidien est hémorragique avec une albuminorachie à 2,20 grammes par litre.

Le 6 Mai 1968, il est transféré à l'Hopital Debrousse car il ne s'améliore pas. Il demeure très somnolent, sa fontanelle reste tendue et les vomissements persistent.

Le problème qui se pose alors est celui d'un syndrome d'hémorragie sous-arachnoïdienne, les différentes ponctions sous-durales, sous-occipitales et lombaires ne confirmant pas l'hématome. Ces ponctions doivent être répétées régulièrement, ramenant un liquide franchement hémorragique, car l'enfant se tend et vomit.

Le fond d'oeil est normal.

La radio du crâne ne met en évidence aucune anomalie caractéristique.

L'électroencéphalogramme est ralenti de façon diffuse.

Le 11 Mai 1968, il est admis à l'Hopital Neurologique où fond d'oeil et électroencéphalogramme sont inchangés et où il subit une artériographie carotidienne droite le 16 Mai, qui ne montre qu'une hydrocéphalie symétrique, de très grand volume.

Mais l'état clinique de Lionel demeure préoccupant, nécessitant régulièrement des ponctions ramenant sans cesse un liquide hémorragique.

Le 31 Mai, apparaît un écoulement spontané par l'orifice de ponction, une élévation thermique à 40°. La ponction ramène alors un liquide trouble, d'infection, où poussent à la culture des salmonella.

L'intervention, le 4 Juin 1968,

(D. LAPRAS - D. DECHAUME)

donne lieu à une coagulation des plexus choroïdes du côté droit car l'importance de l'hémorragie interdit la mise en place d'une dérivation.

L'examen anatomo-pathologique, E / 5.097 (D. TOMMASI)

du fragment ne montre qu'une fibrose.

Les suites sont favorables en ce qui concerne l'hydrocéphalie car il n'est plus besoin de répéter les ponctions, mais catastrophiques sur le plan général car l'enfant présente une attitude de décérébration qui ne régresse pas et des complications infectieuses qui ne cèdent pas au traitement médical et entraînent :

Le décès le 12 Juillet 1968.

Il est procédé à une vérification le 13 Juillet, qui objective :

- une méningite purulente de la base,
- et surtout une tumeur intra-ventriculaire qui se projette sur la face inférieure du carrefour ventriculaire et de la corne occipitale du ventricule latéral.

L'examen anatomo-pathologique, E / 5.097 (D. TOMMASI)

constate qu'il s'agissait d'un papillôme choroïdien sans signe de malignité.

"Malgré son aspect macroscopique relativement plein et homogène, la tumeur correspond typiquement, au point de vue histologique, à un papillôme choroïdien entièrement composé de structures papillaires centrées par un axe conjonctif et vasculaire grêle, recouvert par une couche de cellules généralement cubiques, très régulières, ne renfermant aucun signe cytologique ou architectural suspect de malignité quelconque.

Dans ces conditions, il est peut-être indiqué de revenir sur la pathogénie de l'hydrocéphalie observée chez ce malade : ne s'agirait-il pas d'un exemple exceptionnel d'hydrocéphalie par hypersécrétion d'un papillôme des plexus choroïdes".

OBSERVATION N° 9 - B... Nicolas, né le 28 Avril 1967

Dossier d'hospitalisation

N° 4.795 - Hopital Sainte-Eugénie
Du 21 Mars 1969 au 24 Mars 1969

N° 6.919 - Hopital Neurologique
Du 24 Mars 1969 au 25 Mars 1969.

Nicolas, premier enfant de parents en bonne santé, est un garçon né sans incident à terme après une grossesse normale. Son poids de naissance était de 3.400 grammes. Son développement staturo-pondéral et psychomoteur a été normal jusqu'à l'âge de 20 mois. Ses parents signalent seulement des chutes fréquentes dans la petite enfance.

Son histoire débute le jour de sa deuxième injection de vaccin D.T. Polio en Janvier 1967. Il a alors 20 mois. Il présente 4 heures 1/2 après cette injection une absence suivie de vomissements et d'une convulsion généralisée apyrétique.

Il est alors hospitalisé à VIENNE pour un bilan qui est normal et il sort quatre jours plus tard avec un traitement d'Eunéryl, Calcibronat et vitamines.

Son état s'améliore malgré un petit épisode infectieux en février avec toux, fièvre à 38°, vomissements, qui cède bien au traitement antibiotique pendant 4 jours. Mais se dégrade à nouveau début mars où apparaît une anorexie, des vomissements à tous les repas, même liquides, ayant entraîné une chute pondérale d'un kg en un mois.

Le 21 Mars 1969, il est hospitalisé à Sainte-Eugénie.

L'électroencéphalogramme montre une asymétrie lente à prédominance droite.

L'examen d'entrée note une légère macrocéphalie avec un périmètre cranien de 46,5 centimètres, une inégalité pupillaire avec pupille gauche légèrement plus grande que la droite, un déficit moteur gauche associant une petite asymétrie des réflexes ostéo-tendineux qui sont un peu plus faibles à gauche qu'à droite, une parésie faciale gauche, un petit step-page gauche à la marche. Enfin, l'enfant est adynamique, prostré, goignard mais conscient.

Le 23 Mars, Nicolas sombre dans un coma d'installation progressive avec, dans la matinée, une crise bravais-jacksonienne du membre supérieur gauche qui tend à se généraliser et dans l'après-midi un tableau d'engagement associant une mydriase à droite, une bradycardie et des troubles vasomoteurs.

Une artériographie d'urgence met en évidence une grosse lésion frontale droite.

L'intervention d'urgence au Pavillon A, le 23 Mars 1969,
(D. LAPRAS)

ne permet que l'exérèse incomplète d'une grosse tumeur frontale droite évoquant un médulloblastome.

"Volet frontal droit. Exérèse d'une énorme tumeur remplissant tout le lobe frontal. Lobectomie frontale. Des fragments restent en arrière et vers le corps calleux. Fermeture de la dure-mère. Volet rabattu. Fermeture en un plan. Points séparés sans drainage".

L'examen anatomo-pathologique, F / 6.251,
le 25 Mars 1969, (D. TOMMASI)

montre que :

"Il s'agit histologiquement d'une tumeur extrêmement cellulaire, très dense, avec des zones de nécrose hémorragique multiples et une absence presque complète de stroma ; les cellules qui constituent la prolifération tumorale sont des éléments extrêmement monomorphes, à gros noyaux clairs, souvent irréguliers ou réniformes ; ces cellules paraissent séparées les unes des autres par un délicat stroma collagène, l'ensemble n'ayant pas un aspect glial : en fait, la densité de la pullulation cellulaire, la cytologie, le type du stroma, orientent beaucoup plus vers un diagnostic de Réticulo-sarcome (ou à la rigueur de méningioblastome malin de l'enfant : mais il n'y a pas de dispositif méningoblastique franchement reconnaissable pour appuyer ce dernier diagnostic)".

Nicolas ne sort pas du coma et son décès survient le 25 Mars dans un tableau de collapsus irréversible.

Une vérification montre à l'examen du crâne un foyer opératoire très hémorragique avec un oedème très important et un engagement amygdalien bilatéral et temporal droit.

L'examen microscopique, F. 16.251, (D. TOMMASI),

montre la persistance d'une certaine quantité de tissu tumoral, à pourtour relativement limité en dehors et en arrière du foyer opératoire.

Il semble par contre exister des prolongements tumoraux disséminés, assez loin en arrière, dans le lobe temporal droit et dans le cortex inféro-interne du lobe occipital droit.

Un prélèvement contro-latéral ne montre pas d'infiltration blastomateuse méningée ni parenchymateuse.

OBSERVATION N° 10 - R... Alexis, né le 27 Janvier 1969

Dossier d'hospitalisation :

N° 6.681 N - Hopital Debrousse
Du 16.6.1969 au 25.6.1969
Du 15.9.1969 au 24.10.1969.

N° 7.300 - Hopital Neurologique
Du 25.6.1969 au 15.9.1969.

Alexis est le quatrième enfant de sa fratrie. Il est né à terme et pesait 3.550 grammes, après une grossesse ayant nécessité un traitement progestéronique pendant trois mois en raison d'une fausse couche l'année précédente.

L'accouchement s'est déroulé normalement en dehors d'un travail un peu long qui semble avoir entraîné un petit état de souffrance cérébrale néo-natale qui se serait manifesté par quelques accès de cyanose pendant deux jours.

Dans ses antécédents, on relève qu'un de ses oncles maternels et sa sœur aînée sont épileptiques.

Son développement staturo-pondéral est normal jusqu'à l'âge de 4 mois, malgré un épisode de gastro-entérite à l'âge d'1 mois, qui réagit bien au traitement. L'examen neurologique est à ce moment normal (D. COTTON - Valence).

Son développement psycho-moteur est satisfaisant pendant la même période mais sa mère remarque que depuis sa naissance il se frotte souvent le nez, présente des mouvements de mâchonnement, des soubresauts lombaires, pleure beaucoup, craint la lumière et ceci sur un fond d'insomnie.

Le 8 Juin 1969, à l'âge de 4 mois 1/2 il est admis à l'Hopital de VALENCE en état de mal convulsif.

Sa mère signale que depuis deux à trois semaines, il est très sensible au bruit, sursaute à la parole et elle trouve sa tête un peu grande.

Le fond d'oeil, la ponction lombaire, les radios du crâne sont normaux.

Un électroencéphalogramme le 12 Juin montre un tracé lent diffus.

Malgré 7,5 cg / jour de Gardénal, les crises deviennent subintrantes, ce qui motive son transfert à l'Hopital Debrousse (Service du Professeur LARBRE), le 16 Juin 1969, où il est admis avec un tableau d'hypertension intra-cranienne important.

Son périmètre cranien est à 45,5 centimètres et il présente une hyporéactivité importante entrecoupée de petits cris ou au contraire d'absences, et sans doute une cécité puisqu'il ne réagit pas aux stimulations lumineuses mais son fond d'oeil est normal.

L'examen ne relève pas de signe neurologique systématisé mais deux éléments sont à retenir : l'impression parfois de monoplégie supérieure droite ou gauche et l'existence de mouvements segmentaires aux extrémités, qui ne sont pas des myoclonies.

La fontanelle est tendue mais la radio du crâne est normale et la ponction lombaire retire un liquide apparemment hypertendu mais de composition normale et en particulier sans hyperalbuminorachie.

Enfin, on note l'existence de bouffées vaso-motrices et de vomissements.

Une ponction sous-durale bilatérale et une transillumination négatives éliminent un hématome sous-dural.

Un électroencéphalogramme ne met en évidence qu'une souffrance cérébrale diffuse accompagnée de troubles de la vigilance.

Durant ce séjour, son périmètre cranien augmente d'un centimètre en 7 jours.

- Le 25 Juin 1969, Alexis est transféré à l'Hopital Neurologique où il subit une ventriculographie iodée qui révèle un blocage du 4ème ventricule mais laissant un petit passage vers la grande citerne. L'image évoque un kyste ou une tumeur du 4ème ventricule posant l'indication opératoire formelle.

Le fond d'oeil est toujours normal et l'électroencéphalogramme inchangé.

- Le 26 Juin 1969, il subit une première intervention,
(D. LAPRAS)

qui découvre un kyste du quatrième ventricule, type Dandy-Walker, et un angiome de l'hémisphère cérébelleux gauche qui sont tous deux enlevés.

Les suites sont marquées par la persistance d'une hypotonie, l'existence de petits mouvements irréguliers des membres à prédominance droite, une tension de la fontanelle et une somnolence, néanmoins il s'alimente bien.

Mais le 7 Juillet 1969, soit onze jours après l'intervention, une brusque poussée d'hydrocéphalie marquée par une tension de la fontanelle et un bombement de plus en plus marqué de la plaie opératoire, fait pratiquer en 24 heures deux ponctions ventriculaires qui retirent 100 cc de liquide non hémorragique et fait poser l'indication de valve.

- Le 8 Juillet 1969, il subit une deuxième intervention,
(D. LAPRAS)

qui consiste en la pose d'une valve de Holter à droite.

Encore une fois, les suites ne sont pas simples car est apparue une hernie de la fosse cérébrale postérieure qui a nécessité un bandage de toute la tête pour l'empêcher et permettre à la valve de fonctionner, mais la minceur du cuir chevelu associée à la tension ont créé une fistule intarissable de liquide céphalo-rachidien qui entraîne :

- une troisième intervention, le 25 Juillet,
(D. LAPRAS)

17 jours après la deuxième.

Il est alors procédé à une dérivation externe par trépanation frontale gauche et une ablation de la valve à droite par la zone de nécrose cutanée.

Les suites sont alors marquées par la persistance de l'hypersécrétion intarissable de liquide céphalo-rachidien qui fait que le drainage donne 400 à 700 cc / 24 heures et fait poser l'indication de résection d'un plexus choroïde.

- La quatrième intervention a lieu le 20 Août 1969,
(D. DECHAUME)

prévue pour résection du plexus choroïde, et permet enfin l'exérèse d'une volumineuse tumeur du plexus choroïde droit.

"Incision paramédiane droite. Volet libre. Accès dans le ventricule par une courte incision corticale. Le ventricule est comblé par une tumeur du volume d'une mandarine dont l'aspect rougeâtre et lobulé évoque un papillôme du plexus.

On se porte sur l'implantation de la tumeur qui est extrêmement pédiculée. Cette implantation est coagulée. Hémostase. Fermeture de la dure-mère après suspension. Réapplication du volet. Fermeture en deux plans sur antibiotiques. On retire le catheter ventriculaire gauche".

L'examen anatomo-pathologique, F / 6.611 (D. ROCHET)

confirme le papillôme choroïdien.

"Il s'agit d'un papillôme des plexus choroïdes absolument typique, caractérisé par la prolifération d'un épithélium le plus souvent unistratifié, reposant sur des axes conjonctivo-vasculaires oedémateux. Il ne semble exister aucun signe cytologique suspect de dégénérescence maligne".

Les suites sont alors simples, malgré un état de mal convulsif le soir de l'intervention, bien contrôlé par Valium.

Les mouvements spontanés réapparaissent, il réagit aux excitations, est beaucoup moins hypotonique mais ne voit toujours pas et au fond d'oeil les papilles sont pâles mais non atrophiques.

Aloxis quitte le service de neurochirurgie le 15
Septembre 1969 pour retourner en pédiatrie où :

le fond d'oeil demeure identique,

l'électroencéphalogramme fait craindre un processus
atrophique devant un ralentissement important de l'hémisphère
droit avec, de plus, de fréquentes décharges épileptogènes
prédominant dans la région frontale. Par ailleurs, le rythme
de l'hémisphère gauche est également anormal.

Son état cérébral est jugé catastrophique car il
présente, outre les importantes altérations électroencéphalo-
graphiques, une cécité et une quadriplégie spasmodique.

Il en sort le 24 Octobre 1969 pour retourner à
VALENCE avec un traitement associant Valium, 2 cg, et Gardénal,
5 cg. Aucune nouvelle ne nous est parvenue depuis.

OBSERVATION N° 11 - M.. Valérie, née le 25 Août 1968.

Dossier d'hospitalisation : N° 7.890

Hopital Neurologique : Du 29.10.1969 au 1.12.1969

Valérie est une petite fille au sujet de laquelle
nous ne possédons aucun renseignement jusqu'au jour où elle
dut être hospitalisée à LONS-LE-SAUNIER (du 20 Octobre au 29
Octobre 1969).

Elle avait alors 14 mois et présentait depuis huit
jours une paralysie de latéralité du regard vers la gauche
laissant suspecter une hémianopsie gauche.

L'examen relevait alors une paralysie du moteur
oculaire externe gauche et une hémiparésie faciale droite.
D'autre part, il est à noter qu'elle était considérée comme

une caractérielle. Lors de ce séjour hospitalier, ces signes eurent plutôt tendance à régresser mais à plusieurs reprises se produisirent des vomissements qui motivèrent son transfert en neurochirurgie.

A son arrivée à l'Hopital Neurologique, le 29 Octobre 1969, on ne retient à l'examen clinique qu'une paralysie de latéralité gauche et les modifications caractérielles.

Les examens paracliniques comprenant radiographie simple du crâne, fond d'oeil, électroencéphalogramme et écho médian, ponction lombaire, sont normaux.

Il fallut attendre l'encéphalographie gazeuse, le 6 Novembre 1969, pour mettre en évidence une tumeur refoulant le ventricule latéral droit et occupant la région thalamique droite.

Le 8 Novembre 1969, l'examen ophtalmologique

se révèle en faveur d'une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Le 12 Novembre 1969, elle subit une artériographie carotidienne droite, qui montre un soulèvement de la veine cérébrale interne confirmant la tumeur thalamique.

L'intervention est pratiquée le 19 Novembre 1969,
(D. LAPRAS)

et révèle une tumeur thalamique mais ne donne lieu qu'à une intervention exploratrice et décompressive temporale droite.

"Volet temporal droit. Incision arciforme de la dure-mère. Le cerveau est tendu. Incision du lobe temporal au niveau de l'union du 1/3 moyen et du 1/3 postérieur au bord inférieur de la vallée sylvienne. Ouverture du lobe temporal jusqu'au ventricule. Ablation du plexus choroïde qui est envoyé en histologie car il est un peu volumineux.

La lésion ne se propage pas dans la région temporale, par contre, la zone thalamique est gonflée par une tumeur infiltrante. On ne va pas plus loin et on ne pratique pas d'incision-biopsie au niveau du thalamus parce que, de toute façon, il faudra faire un essai radiothérapique. Hémostase. Suture étanche de la dure-mère. Réapplication du volet. Fermeture en deux plans. Surjet sans drainage".

Les suites sont simples et Valérie subit une radiothérapie, du 1^{er} décembre 1969 au 16 Janvier 1970. Elle reçoit 4.400 r / T lésion de cobalt en deux champs latéraux craniens.

L'irradiation fut bien supportée et mise à part une varicelle le 26 Décembre 1969, son séjour se termina sans incident.

Elle est repartie dans sa famille le 17 Janvier 1970 en bon état et avec l'impression que la paralysie avait disparu.

Valérie a été revue à la consultation le 15 Octobre 1970 en bon état général, sans trouble apparent et sans aucune paralysie de fonction apparente.

A noter cependant entre-temps :

- une intervention, le 26 Février 1970,

pour oto-mastoïdite droite avec lésions d'ostéite très étendues, sans doute favorisées par l'irradiation et dont la cicatrisation a été lente.

OBSERVATION N° 12 - N... Rebecca, née le 23 Septembre 1970

Dossier d'hospitalisation : N° 9.106

Hopital Neurologique : du 18 Novembre 1970 au 11 Décembre 1970

Rebecca est une petite fille de race noire, née à terme après une grossesse gémellaire qui s'est déroulée sans incident. Elle pesait 3.480 grammes à la naissance.

Dans ses antécédents, on ne relève rien de bien particulier, si ce n'est une sérologie positive chez son père, attribuée à un pian.

Sa soeur jumelle est normale.

Le 14 Novembre 1970. Rebecca a presque deux mois. Elle est admise à l'Hopital de ROMANS pour une hydrocéphalie d'évolution rapidement expansive.

En effet, par comparaison avec sa soeur jumelle, ses parents se sont inquiétés d'une hypertrophie crânienne assez importante - son périmètre crânien est déjà à 51 centimètres - associée à une tendance à rejeter toute alimentation, mais sans aucun autre trouble. Son comportement est normal.

Un fond d'oeil montre des papilles atrophiques surtout à droite, des veines dilatées et une T.A.C.R. droite et gauche supérieure à 60.

La radiographie du crâne montre des signes d'hydrocéphalie.

L'électroencéphalogramme révèle un tracé asymétrique, nettement moins actif à gauche.

Le 18 Novembre 1970, elle est hospitalisée en neurochirurgie. L'examen d'entrée révèle un périmètre crânien à 52 centimètres, soit une augmentation d'un centimètre en quatre jours mais est négatif en dehors des signes d'hydrocéphalie.

Le 19 Novembre 1970, le fond d'oeil montre des papilles pâles des deux côtés mais rien à signaler par ailleurs.

L'électroencéphalogramme est en faveur de lésions corticales sévères au niveau de l'hémisphère gauche puisque dans la région temporale moyenne existe une zone où n'est perçue aucune activité électrique et que tout l'hémisphère gauche est microvolté tant à l'état de veille que de sommeil.

L'écho médian est en place.

Le 20 Novembre 1970, une ponction ventriculaire retire environ 60 cc d'un liquide xanthochromique, trouble, contenant 48 éléments / mm³, dont :

- 80 % de polynucléaires,
- 20 % de lymphocytes,
- et de très nombreuses hématies intactes.

Après centrifugation, on obtient un léger culot hématique et un surnageant xanthochromique.

Le taux d'albumine le ce liquide est élevé à 10,20 grammes par litre alors que les taux de sucre et chlorure sont normaux. Les cultures sont négatives.

Le 24 Novembre, une ponction lombaire retire un liquide sensiblement identique.

Il s'agit donc d'une hydrocéphalie hémorragique.

Le 25 Novembre, une encéphalographie gazeuse confirme une énorme hydrocéphalie mais montre du côté gauche une néoformation kystique et une image dense, polylobée, se développant dans la cavité ventriculaire.

Le 30 Novembre 1970, elle subit une intervention,
(D. DERUTY)

qui consiste en l'évacuation d'un kyste cérébral gauche et l'exérèse partielle d'une tumeur ventriculaire.

"Volet centro-hémisphérique gauche. Lambeau dural. Il existe à la moitié antérieure du volet, un dôme kystique sous tension qui a l'aspect d'une membrane sillonnée de vaisseaux, dont on prélève un fragment. Le liquide kystique est xanthochromique. Au premier abord, le kyste est à cheval sur la vallée sylvienne, fronto-temporal, et dans la région temporale, le dôme est constitué de cortex aminci.

La paroi interne est assez irrégulière et l'on s'aperçoit que, en arrière, elle est constituée par une volumineuse masse tumorale couleur lie de vin, très molle et friable. On en pratique l'exérèse partielle et l'on s'aperçoit qu'en fait cette tumeur est située au niveau du carrefour ventriculaire et qu'elle file à la fois vers la corne temporale et vers la ligne médiane, ce qui oblige à en limiter l'exérèse.

La majeure partie de la cavité kystique dans les autres parties, est tapissée par un tissu gélatineux assez consistant, de couleur rose-gris, et qui est d'aspect tumoral.

L'extension de ce tissu anormal n'autorise qu'une biopsie. Hémostase. La dure-mère est fermée de manière étanche. Le volet est réappliqué. Fermeture cutanée au surjet en deux plans".

L'examen anatomo-pathologique, G/8.692 (D. TOMMASI)

pose le diagnostic d'astrocytome anaplasique kystique de l'enfant dont le pronostic est très réservé.

"La tumeur de la région du carrefour ventriculaire correspond à un astrocytome tantôt fibrillaire, tantôt et surtout protoplasmique, mais qui, par ses irrégularités nucléaires, par des plages nécrotiques et surtout par une intense hypervascularisation, nous paraît entrer dans le grade III de la classification anglo-saxonne (d'autant plus qu'en un point on observe une véritable pseudo-rosette périnécrotique).

La cytologie tumorale comporte également un assez grand nombre d'oligodendrocytes plus ou moins différenciés et adultes, et, en certains points, l'aspect est véritablement celui d'un "gliome mixte" à la fois oligodendrogliol et astrocytaire".

Les suites opératoires sont troublées au bout de 9 jours par une infection du liquide céphalo-rachidien où les cultures, aussi bien du liquide ventriculaire que lombaire, identifient un Klebsiella.

Le décès survient le 11 Décembre 1970, soit onze jours après l'intervention, précédé d'une dégradation rapide de l'état général.

Une vérification pratiquée le 12 décembre, G / 8.652,

montre au niveau de l'encéphale une hernie du volet temporal gauche malgré l'évacuation préalable de liquide céphalo-rachidien séro-hémorragique par ponction ventriculaire. Sous la dure-mère, il existe une lame de sang coagulé, du côté droit, et du côté gauche une substance gélatineuse, probablement tumorale. L'encéphale lui-même est extrêmement remanié, en particulier du côté gauche, où la tumeur temporale gauche est affaissée au niveau du foyer opératoire, mais il existe une adhérence du lobe temporal de ce côté à la fosse moyenne.

La coupe du cerveau formolé montre que tout l'hémisphère gauche est envahi par la tumeur, jusqu'au corps calleux.

ANALYSE DES OBSERVATIONS

Les 12 observations que nous avons réunies concernant les tumeurs sus-tentorielles du nourrisson de moins de 2 ans s'étalent sur une période de 11 ans : de 1959 à 1971.

Toutes ont été vérifiées puisqu'ayant été l'objet d'une intervention.

Il est à noter que pendant la même période nous avons dénombré pour la même tranche d'âge au total 25 tumeurs sus-tentorielles, dont 13 tumeurs développées aux dépens des structures médianes qui n'entrent pas dans le cadre que nous nous sommes fixés puisque ne posant pas les mêmes problèmes diagnostic, thérapeutique, pronostic, (craniopharyngiome et gliome du chiasma). Le cadre de notre étude se limite aux tumeurs hémisphériques.

Il faut aussi noter que pour la tranche d'âge de 2 à 15 ans, nous avons relevé 92 tumeurs sus-tentorielles, dont 34 développées aux dépens des structures médianes et 58 hémisphériques.

Ceci nous permet de voir d'une part la plus grande rareté des tumeurs cérébrales avant l'âge de 2 ans, d'autre part la fréquence à peu près identique des tumeurs hémisphériques et des tumeurs médianes avant l'âge de 2 ans, alors que chez l'enfant plus grand, les tumeurs hémisphériques prennent une place prépondérante à raison de 1,7/1.

1°/ Si l'on considère l'âge de début, c'est-à-dire l'âge auquel sont apparues les premières manifestations cliniques que l'on peut raisonnablement rattacher à la tumeur, même si celles-ci n'ont pas immédiatement attiré l'attention,

on constate une nette prédilection pour la première année et même les 6 premiers mois puisque nous relevons 9 observations ayant débuté entre le jour de la naissance (N° 6) et l'âge de 11 mois (N° 4), dont 7 entre 0 et 6 mois, avec un maximum de fréquence vers 4-5 mois et que seulement 3 cas (N° 7, 9, 11) débutent dans la deuxième année.

2°/ Si l'on considère la durée d'évolution comme la période qui s'est écoulée entre les premières manifestations cliniques et l'intervention, il apparaît qu'entre les extrêmes de 1 ou 2 semaines (N° 3 et 12) à 6 mois (N° 7), la plupart se situe entre 1 et 3 mois (9 observations) avec un maximum à 1 mois 1/2 (4 observations).

3°/ Quant au premier symptôme d'appel, rarement sous la dépendance directe de la tumeur, il reflète le plus souvent l'état d'hypertension intra-cranienne engendré par celle-ci. Le mode de début est caractérisé par un polymorphisme qui interdit toute description d'ensemble.

Par ordre de fréquence, nous relevons :

- l'hydrocéphalie, 6 cas (N° 1, 2, 6, 8, 10, 12)
- les convulsions localisées (N° 4)
généralisées (N° 9)
- les vomissements (N° 3)
- les troubles végétatifs : crises de cyanose (N° 5)
- une hémiplégie (N° 7)
- une paralysie des mouvements conjugués des yeux (N° 11)

4°/ Le tableau d'état, comme il est classique, est dominé par l'hypertension intra-cranienne et l'hydrocéphalie.

En effet, parmi nos 12 observations, nous relevons 9 cas d'hydrocéphalie contre 3 seulement où celle-ci ne s'est pas manifestée cliniquement.

A/ Cas avec hydrocéphalie

- Si l'on peut considérer comme "normale" une hydrocéphalie isolée, sans aucun signe clinique neurologique d'accompagnement, de caractère symétrique et dans laquelle les examens de LCR, FO, EEG demeurent normaux, il est remarquable de noter qu'aucune de nos observations ne correspond à un tel tableau.

- Le tableau d'hydrocéphalie "anormale" se caractérise par l'association de signes cliniques, tels hémiplégie, convulsions localisées, troubles végétatifs, perturbations des examens de LCR, FO, EEG, et le caractère asymétrique de l'hydrocéphalie.

Nous avons réuni ces éléments dans un tableau.
(Voir page 54).

- Le caractère le plus constant est de loin l'aspect hémorragique du liquide retiré soit par ponction ventriculaire, soit par ponction lombaire. Ce caractère n'est absent que dans une seule observation (N° 10).

- Puis viennent les signes cliniques associés dont les plus fréquents sont les troubles végétatifs : cinq cas à type de troubles du sommeil représentés par une somnolence (N° 2,8), une insomnie et des bouffées vaso-motrices (N° 10), une inversion du rythme nyctéméral (N° 8), une cyanose et des troubles respiratoires (N° 3,5). Mais dans l'observation N° 3, la survenue de ces signes après des crises convulsives n'est guère évocatrice.

Les autres signes cliniques sont :

les convulsions localisées : 3 cas (N° 1, 3,
7 2ème récursive)

une hémiplégie : 3 cas (N° 2, 7, 10)

dans 1 cas une quadriplégie (N° 1) mais celle-ci
est peu évocatrice.

Caractères particuliers
associés à l'hydrocéphalie
dans 9 de nos observations

N°	H	TV	CL	F.O.	EEG	LH	HA	DIVERS
1			+		+	+	+	Quadriplégie
2	+	+			+	+		
3		+	+			+		
5		+				+	+	
6 Récidive:				Atrophie:		+	+	Présence de cel- lules malignes dans le LCR
7 Récid. 1:	+			Oedème	+			
Récid. 2:			+	Atrophie:	+	+		
8		+				+		
10	+	+						Cécité associée à d'autres lésions
12				Atrophie:	+	+		

H : Hémiplégie - TV : Troubles Végétatifs -
CL : Convulsions Localisées - EEG : Anomalies localisées à l'EEG
LH : LCR hémorragique - HA : Hydrocéphalie asymétrique.

B/ Parmi les cas sans hydrocéphalie, on note :

- Deux épisodes convulsifs représentés par :

un état de mal convulsif localisé, isolé, résistant au traitement barbiturique (N° 4)

un épisode convulsif généralisé suivi d'une régression des signes cliniques puis d'une reprise évolutive sur un mode d'hématome sous-dural, s'aggravant rapidement pour aboutir à un tableau d'engagement (N° 9).

- Enfin, un cas s'est manifesté par un trouble neurologique isolé : une hémianopsie latérale homonyme (N° 11) chez une enfant qui était considérée comme une caractérielle, mais il est légitime de penser que les troubles du comportement étaient déjà en relation avec la tumeur.

5°/ Les examens ont montré des perturbations variables. Ils sont de valeur très inégale.

a) l'examen ophtalmologique a mis en évidence dans 2 cas une inégalité pupillaire (N° 7 et 9).

Le F.O., normal dans la moitié des cas, a montré dans les autres :

- un oedème papillaire (N° 7)
- et dans trois cas une atrophie (N° 6 Récidive, 7 deuxième Récidive, 12).

Chez le jeune enfant, la période de stase papillaire vraie peut ne durer que quelques semaines et passer inaperçue.

b) l'EEG, normal dans trois cas seulement, (N° 5, 6, 11), a montré :

- un ralentissement diffus dans deux cas (N° 8, 10)
- une asymétrie entre les deux hémisphères, dont les anomalies sont du côté tumoral dans quatre cas (N° 3, 4, 9, 12). Dans un cas (N° 12) ceci est associé à un silence localisé à la zone tumorale.

- des signes localisés à la zone tumorale dans les autres cas, soit à type de silence électrique (N° 2) soit à type de ralentissement (N° 6 récidive, 7) associé à des paroxysmes irritatifs de même topographie (N° 6) ou controlatéraux (N° 7, deuxième récidive).

- dans un cas (N° 1), on a trouvé des signes irritatifs localisés controlatéraux sans anomalie du côté tumoral.

c) les explorations radiologiques revêtent ici une importance capitale, non pas tant la radiographie simple du crâne que les explorations avec produit de contraste qu'il soit gazeux ou liquidien.

La radiographie simple du crâne en effet ne nous a pas apporté d'élément appréciable.

En dehors de cas où elle est restée normale, elle a montré des signes d'hydrocéphalie représentés par une disjonction des sutures, l'exagération des impressions digitiformes, l'aspect déformé de la selle turcique pouvant simuler une tumeur hypophysaire. Dans un seul cas (N° 2) l'image tumorale s'est manifestée mais a été méconnue, en effet un bombement localisé de la voûte a évoqué un céphalématome mais représentait bien l'image d'un astrocytome comme il est classique lors de ces tumeurs.

Nous n'avons pas eu d'image de calcifications tumorales.

La ventriculographie a été pratiquée dans 6 cas, 5 fois par injection d'air, une fois (N° 10) avec un produit iodé en raison d'une suspicion de tumeur de la fosse cérébrale postérieure qui, d'ailleurs, était associée à la tumeur hémisphérique ; elle a montré une image en faveur de la première, mais est restée sans valeur pour celle qui nous intéresse.

Elle a permis de mettre en évidence :

- le caractère asymétrique de l'hydrocéphalie dans 2 cas dont 1 isolé (N° 1) et l'autre associé à l'image tumorale (N° 6) ;

- l'image tumorale refoulant le système ventriculaire dans 1 cas (N° 2) ou un ventricule latéral (N° 11) ;

- l'image tumorale dense, polylobée, se dessinant dans une très grosse hydrocéphalie symétrique (N° 12).

Dans aucun cas elle n'a permis de préjuger de la nature histologique de la tumeur.

L'artériographie carotidienne pratiquée dans 7 cas n'est restée muette que dans un seul cas (N° 8) où elle n'a montré qu'une hydrocéphalie symétrique, mais il s'agissait d'un papillome du plexus choroïde dont le diagnostic n'a d'ailleurs été fait qu'à l'autopsie.

Dans les autres cas, elle a permis de mettre en évidence une image tumorale sans cependant avoir de valeur indicatrice quant à sa nature histologique (N° 3, 4, 5, 7, 9, 11).

L'image tumorale se révèle alors par un soulèvement ou un refoulement des vaisseaux normaux généralement les artères, et une fois (N° 11) la veine cérébrale interne car la tumeur était thalamique.

Dans 1 cas (N° 6, troisième séjour), elle a permis d'éliminer une récurrence tumorale en ne montrant aucune déformation des trajets vasculaires, alors que dans 1 cas (N° 7) où l'enfant a présenté deux récurrences tumorales, elle a été pratiquée chaque fois et chaque fois a permis de mettre en évidence l'image tumorale.

d) Il faut ajouter deux examens qui sont peu pratiqués chez le nourrisson, mais qui ont un intérêt certain. Ce sont :

- l'échoencéphalographie, qui a été pratiquée une fois et était déviée du côté opposé à la tumeur (N° 7 deuxième récurrence) ;

- la gammaencéphalographie, qui a été pratiquée dans deux cas lors d'une suspicion de récurrence qu'elle a permis une fois d'éliminer (N° 6), une fois de confirmer (N° 7 première récurrence), en montrant un foyer tardif.

En ce qui concerne ce dernier examen, le petit volume de la tête rend difficile la technique de la gammaencéphalographie ou en tout cas pose l'utilisation de tête de compteur d'un plus petit volume que normalement.

Par contre, la scintigraphie, largement utilisée dans d'autres centres pour les expertises d'hydrocéphalie, n'a pas été expérimentée à LYON du fait de difficultés matérielles, mais représente certainement une méthode qui sera très largement employée pour le diagnostic des affections neurologiques du nourrisson.

6°/ Les tableaux réalisés sont donc de 3 types :

a) une hydrocéphalie anormale (9 cas)

anormale à cause de son association à une hémiplégie (2 cas)
ou à des crises convulsives localisées (2 cas)
à cause de son caractère asymétrique (3 cas)
à cause des perturbations du F.O. (4 cas)
à cause des anomalies localisées à l'EEG (4 cas)
mais surtout à cause de son caractère hémorragique
(8 cas).

b) des symptômes dont l'association évoque d'abord un hématome sous-dural (3 cas : N° 4, 9, 10)

qui est éliminé par l'absence d'hémorragies au F.O. et la ponction de fontanelle.

c) un trouble neurologique isolé,

sans manifestation d'hypertension intra-cranienne, ici représenté par une hémianopsie latérale homonyme avec paralysie de latéralité du regard.

DIAGNOSTIC CLINIQUE

LES ELEMENTS DU DIAGNOSTIC

Les arguments de présomption sont donnés par les renseignements qu'apportent l'interrogatoire et l'examen.

A/ L'interrogatoire de la mère va s'attacher à rechercher des manifestations cliniques de la tumeur qui, apparues depuis longtemps parfois, n'ont pas attiré immédiatement l'attention parce que banales chez le nourrisson ou bien ont été l'objet d'un diagnostic erroné parce que trompeuses.

D'autre part, la symptomatologie est très pauvre chez le nourrisson et n'est jamais typique. Elle n'a pas non plus la même valeur localisatrice que chez l'adulte.

a) Ces manifestations sont liées à l'hypertension intracranienne et nous trouvons :

- non pas des céphalées qui sont ininterprétables chez le nourrisson,

- mais surtout des vomissements de type variable, dont les circonstances de survenue sont également variables. Néanmoins ils sont plus spécialement matinaux, d'importance plus ou moins grande mais parfois graves, pouvant entraîner une perte de poids importante et même une déshydratation aiguë,

- Des troubles végétatifs représentés par des troubles du sommeil (sommolence, insomnie ou inversion du rythme), des troubles du rythme respiratoire avec de brusques accélérations ou un ralentissement, des crises de cyanose, des modifications thermiques à type de clochers fébriles inexplicables.

- Une augmentation anormale du périmètre cranien avec parfois bombement de la fontanelle, sutures largement ouvertes et palpables, regard en coucher de soleil.

b) Puis pourront apparaître des troubles neurologiques :

- une parésie parfois discrète, inapparente, simple maladresse mais pouvant entraver les acquisitions motrices ou les faire régresser ;

- un trouble de l'équilibre, ataxie, refus de la marche ;

- un arrêt, un retard, ou une régression du développement psycho-moteur ;

- des troubles du comportement (en particulier autisme) qui sont très difficiles à apprécier car discrets et demandant une grande habitude des nourrissons ;

- des convulsions qui n'ont pas de valeur d'orientation si elles sont généralisées mais attirent plus volontiers l'attention si elles sont localisées.

Elles représentent rarement un mode de début et chez l'enfant les causes des convulsions sont rarement tumorales. Parfois sont évocatrices des manifestations critiques de type variable mais qui sortent du cadre de la banalité par leur caractère, sinon par leur survenue en dehors de tout état fébrile, par la lenteur de la récupération d'une conscience subnormale et par la durée des phénomènes déficitaires post-critiques.

- Les troubles oculaires ne peuvent pas être mis en évidence facilement chez le nourrisson, mis à part une cécité, des secousses nystagmiques des yeux.

Le tableau d'hypertension intra-cranienne se complète plus ou moins vite, soit de façon assez rapidement progressive, soit de façon fluctuante, avec des accès paroxystiques entrecoupés de rémissions plus ou moins longues.

Il faut signaler l'existence de formes aiguës, certaines interventions ayant dû être pratiquées en urgence devant une dégradation rapide de l'état général (N° 3) ou un tableau d'engagement (N° 7, 9), et d'autre part le rôle de facteurs déclenchants telle une vaccination (N° 9).

B/ L'examen clinique comportant bien entendu un examen somatique général et un examen neurologique le plus précis possible, recherchera des caractères particuliers pouvant orienter vers une lésion cérébrale, même sans évoquer sa nature tumorale. Hélas, ces examens ne permettent pas fréquemment de mettre en évidence des anomalies caractéristiques et sont souvent normaux, du moins au début.

- Une augmentation du périmètre cranien :

soit parce que le nourrisson donne l'impression d'avoir une tête trop grande et que la mesure de son périmètre cranien la confirme,

soit parce que des mensurations régulières révèlent une croissance trop rapide du crâne.

- Un déficit moteur : peu fréquent.

- Un trouble du tonus, le plus souvent une hypertonie qui peut rester localisée parfois seulement à la nuque.

- Les réflexes ne sont en général pas altérés et chez le nourrisson la persistance anormale des réflexes archaïques ou les anomalies d'intensité de leur réponse peuvent attirer l'attention.

- L'examen du crâne montre exceptionnellement des modifications locales liées à la présence de la tumeur : telle une voussure perceptible sur une partie du crâne, d'apparition spontanée et brutale, mais plus souvent des signes d'hydrocéphalie, tel un bombement de la fontanelle, la palpation de sutures disjointes. Lorsque l'hydrocéphalie est importante, on peut voir une dilatation du réseau veineux superficiel du crâne.

Le caractère le plus évocateur de lésion cérébrale est l'asymétrie des réponses aux différents tests.

Les signes ont d'autant plus de valeur qu'ils sont unilatéraux et s'intègrent dans un tableau moins franc. Mais cette asymétrie est parfois difficile à apprécier, d'autant plus que le nourrisson est plus jeune.

L'insidiosité des premières manifestations morbides et le caractère souvent changeant et imprécis des signes subjectifs, en rapport avec la maturation incomplète des fonctions

psycho-motrices, donnent lieu à de nombreuses erreurs de diagnostic.

Ce diagnostic nécessite l'apport d'examens complémentaires.

C/ Les examens paracliniques.

- L'étude du LCR montrera le plus souvent une hyperalbuminorachie, parfois une élévation de la pression, parfois encore une réaction cellulaire avec hypercytose sans caractère particulier.

- Le F.O. sera évocateur, encore une fois, si les anomalies sont unilatérales. Ce seront essentiellement un oedème papillaire ou une atrophie optique annonçant ou confirmant une cécité. Il faut savoir que celle-ci peut continuer à progresser quand l'HIC (hypertension intra-cranienne) a été levée chirurgicalement.

- L'EEG chez l'enfant est d'interprétation difficile en raison de l'interférence avec l'aspect bioélectrique de l'immaturité corticale. Sa valeur localisatrice sera donc moins précise que chez l'adulte.

Seront évocatrices les anomalies locales à type de silence électrique ou de ralentissement des activités électriques dans la zone tumorale, ou encore une asymétrie entre les deux hémisphères.

Il sera sans valeur si les perturbations sont diffuses.

Les perturbations du F.O. et de l'EEG peuvent ne pas apparaître dès les premiers examens, il convient donc de les répéter car les anomalies peuvent apparaître à quelques jours d'intervalle.

- La radiographie simple du crâne apporte peu d'éléments en faveur de l'étiologie tumorale de l'hydrocéphalie, si ce n'est un bombement localisé de la voûte ou des calcifications intra-tumorales. Elle montrera par contre fréquemment des signes indirects d'HIC que sont : la disjonction des sutures, l'accentuation des impressions digitiformes,

les déformations de la selle turcique qui est large, ouverte et dont les clinoïdes sont érodées, simulant une tumeur hypophysaire (qui donne très rarement une hydrocéphalie).

- L'échoencéphalographie et la gammagraphie, nous l'avons dit plus haut, sont peu employées chez le nourrisson.

Au terme de cet examen se présentent deux hypothèses :

1° - Les manifestations cliniques sont discrètes, l'examen neurologique normal, mais le doute a existé, il ne faut pas rejeter définitivement le diagnostic, mais répéter les examens car les anomalies n'apparaissent pas toujours au premier.

2° - Il existe une forte présomption en raison du caractère asymétrique ou des anomalies associées à l'hydrocéphalie, il faut alors demander les examens spécialisés en milieu neurochirurgical, qui confirmeront le diagnostic.

DIAGNOSTIC NEURORADIOLOGIQUE

Il est essentiellement le fait de la ventriculographie et de l'artériographie.

1°/ L'injection d'air par voie lombaire est presque toujours possible car l'encéphalographie gazeuse n'est pas contre-indiquée chez le nourrisson lorsque la fontanelle est encore ouverte même en présence d'hypertension intra-cranienne.

L'encéphalographie gazeuse, aidée de tomographies, est l'examen qui procure de loin les renseignements les plus précis sur l'aspect ou les déformations des cavités ventriculaires, malheureusement cet examen est parfois mis en défaut par des difficultés de remplissage des cavités ventriculaires avec soit absence totale d'injection d'air dans le système ventriculaire, soit injection très partielle du quatrième ventricule ne montant pas au dessus de l'aqueduc de Sylvius.

Dans ces cas, si le nourrisson présente une hydrocéphalie, il est impossible de savoir si ce défaut d'injection est dû à une compression tumorale ou à un blocage par engagement en rapport avec une tumeur ou au contraire en relation avec une sténose non tumorale de l'aqueduc ou à un blocage simplement inflammatoire.

En outre, lorsque la fontanelle est presque complètement fermée, les risques de l'encéphalographie gazeuse par voie lombaire au cours de l'HIC rejoignent un peu ceux que l'on rencontre chez l'adulte.

2°/ La ventriculographie gazeuse n'est pas volontiers employée chez le nourrisson car la taille des ventricules impose pour obtenir un dessin suffisamment lisible de leur image, d'injecter une quantité d'air assez importante et de soustraire une forte quantité de liquide, entraînant des risques de collapsus qui peuvent être graves.

Mais pratiquement, actuellement, c'est le seul examen qui permette une exploration radiologique assez sûre de la cavité des ventricules latéraux.

Dans l'interprétation des images fournies par la ventriculographie gazeuse, il faut se méfier d'aspects un peu rares, dus à des formations normales, tels que par exemple l'empreinte en relief sur le toit du ventricule latéral des fibres des expansions calleuses qui, en cas d'hydrocéphalie, peuvent être très marquées, tel aussi l'ombre du plexus choroïde à la face profonde du carrefour du ventricule latéral qui est parfois hypertrophique chez le nourrisson, sans qu'il s'agisse d'un papillome.

Enfin, parfois à la suite d'hémorragie ventriculaire importante, l'exploration gazeuse intra-ventriculaire peut montrer de fausses images en addition qui ne sont que des caillots organisés adhérant à la paroi, ou des organisations fibrineuses formant des cloisons ou des cordages à l'intérieur du ventricule. Ces dernières formations s'observent plus volontiers si l'enfant a présenté des antécédents infectieux.

Tous ces faits montrent donc que l'exploration par ventriculographie gazeuse d'une hydrocéphalie avec liquide hémorragique n'est pas dénuée d'aléas diagnostiques.

3°/ La ventriculographie iodée, employée de façon habituelle, fournit une image nette mais topographiquement très limitée.

En effet, elle n'explore bien que la partie basse de la corne frontale du ventricule latéral d'un côté, le Trou de Monro, le troisième ventricule, l'aqueduc et le quatrième ventricule. Elle laisse donc complètement échapper l'exploration des ventricules latéraux. Elle ne montre nettement que les tumeurs envahissant la corne frontale du ventricule latéral ou celles qui provoquent un engagement sous la faux des formations nerveuses médianes.

Cet examen peut être en défaut, ne dessinant pas le Trou de Monro dans le cas d'une hydrocéphalie très importante, avec le bas-fond du plancher du ventricule latéral situé beaucoup plus bas que le Trou de Monro.

Pour éviter cet écueil, il faut avoir le soin, lorsque le Trou de Monro ne se dessine pas d'emblée, d'incliner latéralement la tête.

Un blocage réel du Trou de Monro n'est pas obligatoirement synonyme de tumeur et il peut être dû aussi volontiers à une sténose congénitale ou inflammatoire cicatricielle ou post-hémorragique.

Enfin, même un engagement n'est pas synonyme de tumeur car il peut être dû à une sténose du Trou de Monro d'un côté alors que l'autre ventricule se draine pratiquement normalement, ce qui réalise un déséquilibre entre les deux cavités ventriculaires et une hydrocéphalie asymétrique non tumorale.

L'artifice consistant à émulsionner le PANTOPAQUE pour réaliser une ventriculographie iodée plus diffusante ne donne pas non plus toute sécurité car il faut une quantité assez importante de PANTOPAQUE en cas de grosse dilatation ventriculaire et si l'hydrocéphalie n'est pas tumorale, donc si elle doit être traitée plus tard par dérivation, la présence de cette quantité importante de PANTOPAQUE, passant par le système de dérivation, peut représenter un risque pour une dérivation ventriculocardiaque ou pourrait imposer la réalisation d'emblée d'une dérivation ventriculopéritonéale, méthode certainement efficace chez le grand enfant mais responsable d'échecs chez le petit nourrisson où le débit liquidien est très important, mais, par contre, la cavité péritonéale pas assez vaste pour permettre une réabsorption suffisante.

On doit noter, en outre, que l'emploi de l'émulsion iodée gêne toujours un peu secondairement si on doit faire une artériographie carotidienne pour la lecture des clichés.

4° / L'emploi des solutions aqueuses, de type CONRAY ou DIMER, n'a pas été expérimenté à LYON. Ces solutions présentent le danger certain d'être irritantes pour le cortex et le risque de déclencher une crise comitiale.

Si on les utilise, il faut donc être certain qu'il y a un blocage ventriculaire et que le liquide ne fusera pas hors de ce système avant d'être réabsorbé, ce qui prend environ 25 minutes.

En outre, si ces injections donnent des images pâles mais assez bien lisibles de ventricules latéraux moyennement dilatés, lorsque la dilatation ventriculaire est considérable, il faut injecter une quantité importante de contraste pour obtenir une image qui reste cependant assez peu contrastée.

Tous ces inconvénients nous ont fait refuser jusqu'à présent l'emploi de cette méthode.

5°/ L'artériographie carotidienne est largement employée à LYON, même chez les nourrissons, au contraire de ce qui se passe dans d'autres Centres.

Bien que de pratique délicate et imposant une anesthésie générale, sa réalisation est presque toujours possible. Elle n'a jamais entraîné de complication.

L'angiographie carotidienne confirme l'hydrocéphalie avec l'aspect très déroulé de la cérébrale antérieure sur les vues de profil, associé à un soulèvement d'ailleurs non proportionnel de l'artère sylvienne qui a perdu ses boucles normales. Sur les vues de face, la cérébrale antérieure apparaît étirée.

L'artériographie peut montrer des signes en faveur d'une lésion expansive : engagement de la cérébrale antérieure sous la faux du cerveau, sur les vues de face ou soulèvement du premier segment de l'artère sylvienne très important. Mais comme pour la ventriculographie, ces signes indirects n'ont pas une valeur pathognomonique pour une tumeur car une hydrocéphalie asymétrique d'origine inflammatoire ou malformative, ou la présence d'un kyste bénin du cerveau, peuvent procurer des aspects identiques.

L'étude du temps veineux sur les vues de face - et surtout de profil - nous paraît importante.

Sur ces dernières, la position de l'origine de la veine carotide interne à l'abouchement de la veine septale, est en général relevée, ou, en tout cas, en position normale dans les hydrocéphalies non tumorales. Elle est beaucoup plus souvent abaissée dans le cas d'hydrocéphalie tumorale avec blocage du Trou de Monro et tension moins importante du troisième ventricule.

Mais même ce signe peut être en défaut car une sténose inflammatoire peut donner le même aspect, une tumeur du thalamus peut, à l'inverse, provoquer un soulèvement marqué de la veine cérébrale interne.

Le signe angiographique pathognomonique est réalisé par la présence de néo-vaisseaux. Malheureusement, même dans les tumeurs très vasculaires, ceux-ci ne sont jamais très marqués, comme par exemple dans un glioblastome de l'adulte, et le plus souvent on découvre seulement une plage plus irriguée avec un lit capillaire plus dense et des vaisseaux qui ont perdu leur courbure générale normale.

L'angiographie carotidienne a, par contre, l'avantage de permettre le diagnostic différentiel avec certaines collections sous-durales du nourrisson, collectées hors de la fontanelle, donc non explorables par la ponction transfontanellaire et susceptibles de donner les mêmes symptômes.

En pratique, le choix du type d'exploration est fonction de l'état clinique de l'enfant, de l'existence ou non d'une hypertension intra-cranienne, du siège supposé de la lésion, de la présence ou non d'une fontanelle ouverte facilement accessible.

En cas d'hypertension intra-cranienne non rapidement évolutive, ou de signes neurologiques isolés, c'est l'encéphalographie gazeuse qui représente le meilleur examen, complété ou non par une artériographie.

A l'inverse, en cas d'hypertension aiguë, imposant une sanction thérapeutique rapide, on aura plus volontiers recours à l'artériographie carotidienne et à la ventriculographie.

ANATOMO - PATHOLOGIE

Nous avons été frappés par la grande diversité des types histologiques rencontrés, qui semble bien s'expliquer par la grande variété des structures anatomiques et histologiques qui prennent part à la constitution du système nerveux.

I - GENERALITES

La plupart de ces tumeurs semble en effet se développer aux dépens d'éléments embryonnaires inclus au niveau des zones de coalescence du tube neural, expliquant ainsi leur siège préférentiellement médian et leur nature gliale ou épithéliale.

a) Elles sont essentiellement développées à partir d'éléments neurectodermiques pour former des gliomes et paragliomes.

- Les gliomes représentent 75 à 80 % des tumeurs et se développent soit aux dépens de cellules souches pour donner des médulloblastomes et des neuroblastomes, soit aux dépens de cellules indifférenciées pour donner glioblastomes, spongioblastomes, astrocytomes, oligodendrogliomes.

- Les paragliomes sont représentés par les épendymomes, les pinéalomes, les papillomes.

b) Les tumeurs hémisphériques sont exceptionnellement développées à partir d'autres éléments :

- Les éléments ectodermiques donnent naissance aux craniopharyngiomes et aux kystes dermoïdes et épidermoïdes et représentent 10 % des tumeurs cérébrales.

- Les éléments mésodermiques donnent naissance aux hémangioblastomes, lipômes, méningiomes, sarcomes, chordomes.

- On peut trouver enfin des tératomes di ou tri-dermiques.

Quoi qu'il en soit, leur gravité est grande car elles sont souvent malignes ou se comportant comme telles.

II - CARACTERES PARTICULIERS

a) Les tumeurs des hémisphères cérébraux, rarement d'origine corticale, naissent le plus souvent des régions para-ventriculaires ou des noyaux gris centraux et tendent à se développer comme les tumeurs ventriculaires, à l'intérieur de la cavité ventriculaire.

"Le ventricule absorbe la tumeur".

Ceci explique bien la latence clinique, l'absence de signe neurologique de localisation, la survenue tardive de l'hypertension intra-cranienne alors que la tumeur est déjà monstrueuse.

b) En ce qui les concerne, les critères de différenciation entre tumeurs bénignes et tumeurs malignes sont sujets à caution. Il est certain que les tumeurs les plus riches en atypies cytologiques, les plus indifférenciées, sont aussi les plus destructrices, les plus rapidement évolutives et les plus récidivantes ; et qu'à l'opposé, les tumeurs adultes, cytologiquement régulières, sont les plus lentement évolutives et les moins invasives.

En réalité, l'examen de toute l'étendue d'un gliome donné montre bien souvent un polymorphisme rendant illusoire toute tentative pronostique sur les pièces de biopsie.

D'autre part, on peut assister parfois au cours de l'évolution d'une même tumeur, à une transformation de sa structure histologique vers une dédifférenciation.

Enfin, il peut arriver que le gliome, bien qu'apparemment bénin, infiltre la substance nerveuse de voisinage, ou même que l'on retrouve des cellules tumorales loin de la masse tumorale elle-même, assombrissant alors de beaucoup le pronostic éloigné.

III - LES TUMEURS DONT IL EST QUESTION DANS NOS OBSERVATIONS
sont d'origine gliale 8 fois sur 12.

Parmi les tumeurs, nous avons relevé :

a) 4 astrocytomes.

- Un astrocytome kystique de l'hémisphère gauche (N° 2) qui ne comportait pas de signe cytologique défini de malignité.

- Un astrocytome de grade III, du corps calleux (N° 3), qui présentait une évolutivité accentuée.

- Un astrocytome infiltrant préfrontal droit (N° 5).

- Un astrocytome anaplasique kystique du carrefour ventriculaire (N° 12) qui présentait un polymorphisme important.

Leur évolution classiquement lente laisse après une exérèse incomplète un délai parfois assez long avant l'apparition d'une récurrence et tempère leur caractère souvent étendu et infiltrant.

b) 2 épendymogliomes.

- Un épendymogliome de grade II-III, temporal droit (N° 4).

- Un épendymogliome gauche intra-ventriculaire (N° 7).

Ces tumeurs siègent avec prédilection au voisinage des cavités ventriculaires, leur développement se fait vers la cavité ventriculaire dans laquelle ils font saillie (N° 7) et dont ils peuvent franchir les orifices, mais peut se faire également vers l'extérieur, en plein tissu nerveux (N° 4).

D'évolution en principe lente et histologiquement bénigne, leur gravité est en fait conditionnée par leur siège.

Ils sont capables de récurrences (N° 7) qui, vérifiées histologiquement, montrent une structure dans l'ensemble analogue à celle de la tumeur première, mais dont les éléments sont moins aisément identifiables au fur et à mesure des récurrences.

c) 2 papillomes des plexus choroïdes,

tous deux situés du côté droit (N° 8, 10), que nous classons artificiellement dans un chapitre voisin des épendymogliomes car ils ne sont au fond qu'un dérivé spécialisé de l'épendyme.

Ils peuvent être bénins ou malins, mais nos deux observations ne comportaient aucun signe suspect de malignité, cependant l'évolution fut dans les deux cas fatale, et le diagnostic, difficile, ne put être fait dans un cas qu'à l'autopsie.

Il faut citer parmi les autres types de tumeurs :

- 1 tumeur de la série neuronale :

un neuroblastome thalamique droit (N° 6) dont les caractères évoquaient le médulloblastome du cervelet. Ce sont des tumeurs ayant en effet les mêmes caractéristiques, tumeurs embryonnaires, capables d'édifier dans leur parenchyme des cellules de deux lignées : gliale et neuronale, et peuvent être, pour cette raison, considérées comme appartenant à la série neuronale.

Ce sont des tumeurs en principe radio-sensibles, mais malheureusement pouvant récidiver rapidement.

- 1 tumeur mésenchymateuse :

un réticulo-sarcome frontal D (N° 9) dont l'évolution fut extrêmement rapide.

Bien que cette variété tumorale soit très discutée chez l'enfant, la cytologie ne montrant pas d'aspect glial orientait davantage vers ce diagnostic que vers celui de méningoblastome malin car aucun dispositif reconnaissable ne venait appuyer ce diagnostic.

- 1 tumeur dysembryoplasique préfrontale droite paraventriculaire (N° 1) qui se composait de tissu glial parsemé de plages différenciées en tubes épendymaires mais ne comportait pas de formation extra-nerveuse comme on en observe souvent dans les tératomes.

- 1 tumeur infiltrante thalamique droite (N° 11) dont la nature n'a pu être déterminée puisque n'ayant donné lieu à aucune exérèse, ni même à une biopsie.

Il faut enfin noter :

- que si le plus souvent la tumeur est unique, il n'est pas exceptionnel que s'y associe une autre lésion.

Une collection xanthochromique, hématome (?) de même topographie (N° 2, 7 récidive).

Un kyste du 4ème ventricule et un angiome cérébelleux (N° 10).

Un kyste cérébral (N° 12) dont une des parois était représentée par la tumeur mais qui probablement appartenait à celle-ci.

- que 9 fois sur 12 la lésion siégeait du côté droit.

- que dans 5 cas, la tumeur présentait macroscopiquement un caractère kystique (N° 1, 2, 3, 7, 12).

T R A I T E M E N T

Les moyens dont nous disposons à l'heure actuelle envers les tumeurs cérébrales sont essentiellement la neuro-chirurgie, la physiothérapie et les anti-mitotiques, qui peuvent s'employer séparément ou à titre complémentaire.

I - Le traitement neuro-chirurgical

A - Méthodes palliatives

Nous passerons rapidement sur les dérivations, largement employées dans le traitement de l'hydrocéphalie non tumorale, par valve, soit intra-cardiaque, soit intra-péritonéale et qui ne représentent pour le traitement des tumeurs sus-tentorielles du nourrisson qu'une intervention palliative qui pourra être associée à la physiothérapie.

Il en est de même de la résection des plexus choroïdes, qui permet seulement de ralentir le caractère évolutif d'une hydrocéphalie.

A ce propos, nous voudrions cependant insister sur quelques points qui méritent attention.

a) Lorsqu'une dérivation ventriculo-atriale a été réalisée pour une hydrocéphalie d'apparence non tumorale (en général parce que cette hydrocéphalie présentait une cause apparente telle que hémorragie méningée, malformation associée, souffrance néo-natale, etc... et n'a donc pas été explorée neuro-radiologiquement), lorsqu'une telle dérivation ne suffit pas à traiter l'hydrocéphalie et que celle-ci continue à évoluer malgré une dérivation qui paraît fonctionner normalement, on pense à un certain nombre de causes, parmi lesquelles doit être envisagée la tumeur.

Ce sont :

- l'absence de communication entre les deux ventricules par une lésion inflammatoire ou tumorale, et dans ces cas l'hydrocéphalie continue à évoluer, mais de façon asymétrique et la dilatation devient prépondérante sur le côté non dérivé ;

- une mauvaise mise en place du tube d'amont dans un kyste bénin du cerveau isolé alors que l'hydrocéphalie continue à évoluer pour son propre compte ;

- une hydrocéphalie avec production liquidienne très importante dépassant les possibilités de débit d'une seule valve, même basse pression ;

- une collection sous-durale associée à l'hydrocéphalie (beaucoup plus volontiers que consécutive à celle-ci), non reconnue avant l'intervention du fait d'un volume peu important, écrasée par l'hypertension intra-ventriculaire et dont le développement se fait secondairement, autorisé par l'hypotension ventriculaire en relation avec la dérivation.

Dans tous ces cas, la recherche de la cause et la reconnaissance d'une tumeur parmi ces causes, impose une encéphalographie gazeuse.

Celle-ci peut toujours être réalisée sans aucun inconvénient, même en présence d'une dérivation ventriculo-atriale ; l'expérience nous a prouvé qu'il ne se produit jamais d'embolie gazeuse.

b) A propos des deux observations de coagulation des plexus choroïdes (N° 8 et 10), on doit signaler que cette intervention a malheureusement ignoré dans un cas (N° 8) la tumeur qui siégeait dans l'autre ventricule, mais a permis dans l'autre cas (N° 10) de découvrir un papillome des plexus choroïdes. Ce type d'intervention avait été décidé en raison du caractère très hémorragique du LCR et dans la crainte d'une oblitération cruorico-fibrineuse d'un système de dérivation.

Cette attitude thérapeutique nous paraît actuellement injustifiée car l'expérience a montré que le système de dérivation de Holter basse pression tolère sans oblitération un liquide même assez hémorragique.

On peut donc pratiquer ce traitement, de résultat bien plus assuré que la coagulation des plexus choroïdes, même en cas d'hydrocéphalie hémorragique.

Par contre, il nous paraît nécessaire, à la lumière de notre expérience, de pousser les investigations neuro-radiologiques à l'extrême dans le cas d'une hydrocéphalie hémorragique qui ne serait pas en rapport direct et très net avec un accouchement difficile.

c) En ce qui concerne le recours à des méthodes palliatives, en face d'une récidiye d'une tumeur déjà traitée, la dérivation par valve présente l'inconvénient de mal drainer les deux ventricules lorsqu'il n'y a pas de déhiscence associée du Septum.

Elle impose donc la mise en place de deux dérivations (une de chaque côté) ou d'un montage en Y. Pour éviter cet inconvénient, il nous paraît nécessaire au cours du traitement direct de la tumeur la première fois, de réaliser une ouverture chirurgicale du Septum, suffisamment à distance de l'implantation tumorale, pour permettre une bonne communication des deux ventricules.

Le risque évoqué par certains de favoriser des greffes métastatiques, soit par voie sanguine, soit dans la cavité péritonéale, s'il existe des cellules malignes dans le LCR, ne semble pas très grand car d'exceptionnelles observations en ont été rapportées dans la littérature et toutes d'ailleurs ont trait à des médulloblastomes de la fosse cérébrale postérieure chez des enfants plus grands.

B - Traitement direct

Le traitement chirurgical direct de la lésion comporte peu de points particuliers spécifiques du nourrisson.

a) L'anesthésie doit permettre une surveillance continue par un monitoring. Elle doit permettre surtout une réanimation rapide d'où la nécessité de prévoir plusieurs catheters veineux en s'aidant au besoin d'une dénudation.

b) L'abord de la lésion se fait par la taille d'un lambeau et d'un volet qui épargne en général les sutures car à leur niveau la dure-mère adhère à l'épicrâne ; elle peut y être facilement déchirée, elle y sera de réparation plus difficile.

c) La lésion une fois abordée et son siège intra ou juxta-ventriculaire habituellement reconnu, l'exérèse en est faite par fragmentation.

Au cours de celle-ci, le problème le plus urgent est celui de la prévention de la spoliation sanguine du nourrisson. Il ne faut autoriser aucune hémorragie au cours de ces temps d'exérèse ou si celle-ci paraît difficilement contrôlable, en plein milieu de la tumeur, avec des lacs sanguins très importants, accélérer alors les temps opératoires pour pouvoir faire un tamponnement du lit une fois la tumeur enlevée.

La prévention de la spoliation sanguine doit être la préoccupation constante du chirurgien. C'est elle qui est responsable des décès per-opératoires ou post-opératoires immédiats que nous avons eus. Elle est rapportée par les autres neuro-chirurgiens ayant quelque expérience de la chirurgie cérébrale du nourrisson comme le danger majeur.

d) L'exérèse tend à être aussi complète que possible, mais cela est bien rarement le cas.

En effet, dans notre série :

l'exérèse totale ne fut réalisée que dans deux cas (N° 6, 10).

- Dans le premier cas, les bourgeons tumoraux siégeaient dans la corne temporale et le corps du ventricule. Ils ont été aisément enlevés mais ceci n'a pas empêché la reprise évolutive ultérieure.

- Dans le second cas il s'agissait d'un papillome du plexus choroïde présentant un grand pédicule ; mais là le problème était complexe car s'y associaient un kyste du quatrième ventricule et un angiome cérébelleux.

Les limites souvent imprécises de la tumeur, son caractère infiltrant, ses dimensions considérables, ou encore son caractère histologique macroscopique ou microscopique, si un examen extemporané est possible, peuvent contraindre le neuro-chirurgien à limiter son geste.

Une exérèse partielle a été réalisée dans 6 cas (N° 1, 4, 5, 7 et ses deux récidives, 9, 12).

Elle fut associée :

- à une lobectomie (N° 1, 4, 5, 9),
- à l'évacuation d'un hématome sous-dural (N° 7 première et deuxième récidives),
- à l'évacuation d'un kyste (N° 12).

Une biopsie fut seule pratiquée dans deux cas (N° 2, 3) en raison de l'étendue des lésions et de leur caractère infiltrant dans le premier cas, en raison de la localisation concernant le corps calleux et du caractère infiltrant de la tumeur dans le second cas.

Il faut signaler que parfois seule est possible une intervention exploratrice et décompressive.

L'observation N° 11 nous a montré une tumeur thalamique infiltrante pour laquelle même une biopsie ne pouvait être pratiquée sans danger fonctionnel.

e) Après le traitement de la tumeur et avant les temps de fermeture, le geste complémentaire de la résection ou de la coagulation des plexus choroïdes du même côté nous paraît utile pour éviter une hypertension post-opératoire.

Dans certains cas, suivant la position du malade, il est possible à travers le septum d'atteindre le plexus choroïde du côté opposé et de le coaguler partiellement.

De toute façon, comme nous l'avons dit plus haut, il nous paraît nécessaire d'ouvrir le septum.

f) La fermeture de la dure-mère de façon étanche nous paraît absolument nécessaire chez le nourrisson, étant donné le risque de fistule post-opératoire.

En cas de déchirure durale ou de perte de substance, on peut utiliser l'épicrâne ou la galéa.

En aucun cas nous ne pensons qu'un neuro-chirurgien est autorisé à laisser la dure-mère ouverte chez un nourrisson dans le but d'une décompression comme cela se fait couramment dans les tumeurs malignes de l'adulte.

Par contre, la remise en place du volet sera fonction de la position du volet osseux en zone apparente ou non, sa taille peut être réduite, mais il n'est pas gênant de le remettre habituellement en place car sa faible épaisseur ne procurerait qu'une décompression modeste.

g) En conclusion de ces données chirurgicales, il apparaît à la lumière de notre expérience que, mis à part les papillomes des plexus choroïdes dont l'exérèse complète est toujours possible et les neuroblastomes dont l'évolution spontanée peut permettre non seulement un quêtisme tumoral mais aussi une régression vraie, dans presque tous les autres cas, l'exérèse complète de la tumeur chez le nourrisson paraît un leurre, même pour certains cas d'épendymogliomes développés en pleine cavité ventriculaire et dont l'implantation sur la paroi du ventricule latéral paraissait correctement traitée.

En raison de ce fait, il a été envisagé de pratiquer une chirurgie tumorale d'éradication large en réalisant une hémisphérectomie. Celle-ci est possible chez le nourrisson et compatible avec un développement psycho-moteur convenable. Notre expérience nous l'a prouvé pour des interventions faites pour d'autres indications (atrophie rétractile épileptogène ou maladie de Sturge-Weber).

Nous n'avons jamais pratiqué d'hémisphérectomie pour des tumeurs sus-tentorielles du nourrisson, mais les quelques expériences que nous avons tentées chez de grands enfants ou des adultes ont toutes abouti à une récurrence tumorale dans le moignon thalamique ou calleux.

II - La physiothérapie

Elle n'est jamais utilisée d'emblée, mais succède à la neurochirurgie dont elle représente souvent un complément important parce que l'exérèse n'est souvent que partielle, laissant un tissu résiduel.

Elle fut pratiquée chez 5 enfants (N° 3, 5, 6, 7, 11) après :

- biopsie d'un astrocytome, grade III, du corps calleux (N° 3) ;

- biopsie d'un épendymogliome hémisphérique intraventriculaire (N° 7) et exérèse partielle d'une récurrence 17 mois plus tard, accompagnée de l'évacuation d'un hématome sous-dural et décompression par ouverture de la paroi ventriculaire ;

- intervention exploratrice et décompressive, sans biopsie, d'une tumeur infiltrante thalamique (N° 11) ;

- exérèse partielle d'un astrocytome infiltrant de la base droite (N° 5) ;

- et pour récurrence d'un neuroblastome thalamique droit ayant subi une exérèse 7 mois auparavant et pour laquelle aucun geste chirurgical ne fut tenté.

Elle est effectuée par radiothérapie conventionnelle ou par irradiation au cobalt.

L'irradiation, quelle que soit la méthode utilisée, est toujours locale et les doses sont réparties en champs alternés et alternés aussi dans la semaine.

Elle débute 2 à 3 semaines après l'intervention, au minimum 12 jours (N° 11), au maximum 25 jours (N° 7 première récurrence).

Elle dure un à deux mois car le fractionnement est plus important étant donné le jeune âge, si bien que l'on fait en général 100 à 150 rads par séance pendant un à trois mois pour obtenir 2.000 à 3.500 r par champ au total et pour le cobalt, environ 4.000rT / lésion.

Nous avons réuni ces différents éléments dans un tableau (voir page 81).

N°	Type de rayons	Début après l'intervention	Durée de l'irradiation	Nombre de champs	Dose totale
3	X 200 KV	14 jours	arrêt prématuré		
5	X	18 jours	3 mois 1/2	3	3.025r x 2 2.850r
6	X	Pas d'intervention	1 mois 1/2	2	3.000r x 2
7	X	21 jours	3 mois	4	3.475r x 2 3.150r 3.000r
1ère récidive	Cobalt	25 jours	1 mois 1/2	2	3.900r T/ Lésion
11	Cobalt	12 jours	1 mois 1/2	2	4.400r T/ Lésion

Dans l'ensemble bien supportée, la physiothérapie n'est cependant pas dénuée d'effets secondaires de gravité variable.

Elle peut donner lieu à des réactions défavorables : vomissements, exacerbation des signes neurologiques, poussée d'hypertension intra-cranienne, plus importante au début du traitement, qui imposent une thérapeutique associée anti-oedémateuse, combinant surtout les perfusions de Mannitol, les traitements cortisoniques et la prescription de Lasilix. De façon rarissime, ces effets peuvent nécessiter une diminution des doses, voire une interruption de l'irradiation (N° 3) qui doit alors être reprise prudemment.

Elle entraîne de façon constante une chute des cheveux, sans gravité.

Quant aux hémorragies, aux ramollissements, à la nécrose dans un champ, qui sont cités dans la littérature, nous n'en avons pas noté chez nos enfants.

Par contre, nous avons vu sous radiothérapie deux enfants (N° 7, 11) présenter une varicelle. Elles furent sans gravité particulière.

Mais le risque majeur de toute irradiation, et d'autant plus que l'enfant est plus jeune, est celui de séquelle cérébrale d'encéphalopathie surtout, de déficit moteur ou de retard de croissance.

Ces séquelles pourraient être évolutives, alors que celles laissées par la chirurgie ne le sont pas.

III - La chimiothérapie

Elle est peu utilisée mais peut représenter un adjuvant non négligeable.

Elle fut utilisée dans 2 circonstances :

1 - A l'occasion d'une poussée évolutive avec hypertension intra-cranienne (N° 6) en cours de traitement radiothérapique.

L'apparition de cellules malignes dans le LCR fit pratiquer une injection intra-ventriculaire de 0,50 g. de METHOTREXATE qui normalisa cette cytologie.

2 - A l'occasion de la deuxième récidence d'un épéno-gliome (N° 7) et après épuisement des ressources physiologiques, l'enfant fut mis à un traitement associant ENDOXAN et ONCOVIN.

Il va très bien et l'hémiplégie s'améliore.

La chimiothérapie est toujours bien supportée.

IV - Les autres

On peut s'aider de la kinésithérapie pour tenter de limiter les séquelles motrices et de séjours climatiques (N° 7).

V - Résultats

Ils sont assez décevants dans l'ensemble. Si l'évolution post-opératoire immédiate est bonne dans la plupart des cas, les complications, récurrence, reprise évolutive, ne tardent pas à apparaître et sont vite au-dessus de toute ressource thérapeutique, d'autant plus qu'elles sont plus précoces.

D'autre part, quel que soit le traitement effectué, le risque de séquelles est très important, c'est plus particulièrement le cas de la physiothérapie.

Les moyens dont nous disposons actuellement, s'ils ont des chances d'être efficaces, ne nous permettent pas, la plupart du temps, d'empêcher l'issue fatale. Tout au plus, peut-on la repousser ou surtout soulager l'enfant et rendre sa situation moins inconfortable. Mais on ne peut pas parler de guérison en matière de tumeur cérébrale.

Dans de nombreux cas, nous disposons d'un recul insuffisant, soit parce que les parents ont retiré leur enfant prématurément des services hospitaliers, soit parce qu'ils ne les ont pas ramenés en consultation ultérieurement et leur avenir est alors considéré en fonction de leur état à la sortie de l'hôpital.

Une seule enfant (N° 11), revue au bout d'un an, ne présentait pas de séquelle et était en bon état général.

Il s'agissait d'une tumeur infiltrante de nature indéterminée, traitée par intervention décompressive et irradiation au cobalt. Elle présenta comme seule complication une ostéite opérée 1 mois 1/2 après l'irradiation, et dont la cicatrisation, quoique lente, fut bonne.

Dans cinq cas, l'évolution post-opératoire fut fatale, soit du fait de la nature histologique de la tumeur, soit du fait de complications précoces.

- 1 décès survint en deux jours (N° 9) dans un tableau d'engagement qui ne fut pas soulagé par l'intervention d'urgence. Il s'agissait d'un réticulo-sarcome évoluant depuis trois mois.

- 2 décès survinrent par complication infectieuse : le premier (N° 8), 1 mois 1/2 après l'intervention. L'infection du LCR était due à des ponctions répétées nécessitées par un papillome choroïdien hypersécrétant qui fut découvert à l'autopsie.

Le second (N° 12) par méningite apparue au 9ème jour, favorisée par une dégradation rapide de l'état général. Il s'agissait d'un astrocytome anaplasique, qui avait envahi tout l'hémisphère, jusqu'au corps calleux et dont le pronostic était déjà très réservé.

- Nous classons dans ce groupe deux enfants repris prématurément par leur famille en raison d'une dégradation de l'état général après l'opération, laissant prévoir un décès à brève échéance : N° 1, 1 mois 1/2 ;
N° 4, 17 jours.

Dans un cas (N° 3), malgré des suites opératoires simples, l'évolution se fit d'un seul tenant. La radiothérapie fut mal supportée et n'empêcha pas le décès au bout de trois mois dans un tableau d'engagement. Il s'agissait d'un astrocytome à haut potentiel évolutif du corps calleux, qui n'avait donné lieu qu'à une biopsie.

Dans cinq cas restant :

Un enfant (N° 2) a présenté une reprise évolutive après biopsie large d'un astrocytome hémisphérique mais l'hémisphérectomie fut alors refusée et le décès est bien probable.

Un enfant (N° 7) a présenté deux récurrences. La première, 17 mois après la première intervention suivie de radiothérapie, avait été traitée par exérèse partielle et irradiation au cobalt. La seconde récurrence, survenue 30 mois après la première, fut traitée par chirurgie et chimiothérapie. Son état général est bon, mais il présente toujours une hémiplégie droite avec rétraction du membre supérieur qu'il est en train de récupérer, des altérations à l'EEG et des anomalies au F.O. mais son psychisme est pratiquement normal.

Les trois autres enfants présentent de grosses séquelles :

Une enfant (N° 6), opérée d'un neuroblastome thalamique droit, présenta 8 mois plus tard une reprise évolutive traitée par radiothérapie et chimiothérapie. Une intervention de dérivation par valve fut nécessaire trois mois plus tard. Revue à 3 ans 1/2, elle est stabilisée mais présente d'énormes séquelles, EEG, psycho-motrices, et une cécité.

Un enfant (N° 5) ayant subi une lobectomie préfrontale droite avec exérèse partielle d'un astrocytome infiltrant, suivie de radiothérapie, présentait 10 mois plus tard une atrophie corticale, des crises comitiales et une atonie musculaire généralisée d'installation progressive.

5 ans après, il est toujours très hypotonique, présente un retard staturo-pondéral et est encéphalopathe.

Le dernier enfant (N° 10) présentait un cas un peu particulier puisqu'il associait un angiome cérébelleux, un kyste du 4ème ventricule et un papillome choroïdien. Il dut subir 4 interventions, dont la dernière était l'exérèse du papillome. Deux mois après, il présentait de grosses séquelles faisant craindre un processus atrophique : quadriplégie spasmodique, cécité et importantes altérations EEG. Nous n'avons pas eu de nouvelles de cet enfant.

Résultats selon le type d'intervention

	Nombre de malades	Mortalité post- opératoire	Survie	Recul
exérèse totale	2	0	2	2 mois 3 ans 1/2
exérèse partielle	6	4	2	10 mois 4 ans
biopsie	2	1	1	4 mois
intervention décom- pressive seule	2	1	1	

Résultats selon la physiothérapie

	Nombre de malades	Décès	Survie	Recul
Rayons X	4	1	3	3 ans 1/2 4 ans 5 ans
Cobalt	2	0	2	1 an 4 ans

Résultats selon l'histologie

! Nombre :	! Type :	! Décès - temps :	! Survie - temps :
! 4 :	! astrocytomes :	! 2 12 jours :	! 2 4 mois :
! :	! :	! 3 mois :	! 5 ans :
! 2 :	! épendymogliomes :	! 1 17 jours :	! 1 4 ans :
! 2 :	! papillomes :	! 1 1 mois 1/2 :	! 1 2 mois :
! :	! choroïdiens :	! :	! :
! 1 :	! tumeur dysem- :	! 1 1 mois 1/2 :	! :
! :	! bryoplasique :	! :	! :
! 1 :	! neuroblastome :	! :	! 1 3 ans 1/2 :
! 1 :	! réticulo-sarcome :	! 1 2 jours :	! :
! 1 :	! nature indéter- :	! :	! 1 1 an :
! :	! minée :	! :	! :

Donc la mortalité est encore importante, puisque 5 enfants sur 12 sont décédés pendant une période d'1 mois 1/2 après l'intervention, 1 est décédé 3 mois après.

Une survie de moins d'1 an a pu être appréciée chez 3 enfants sur 12 et une survie de plus d'1 an chez 3 enfants sur 12 (soit 3 ans 1/2, 4 ans et 5 ans).

VI - Le pronostic

Il est encore effroyable et demeure sous la dépendance de différents facteurs.

a) La précocité du diagnostic

qui sera évoqué devant un syndrome de souffrance cérébrale diffuse, mais chez le nourrisson peut être difficile en raison :

- de l'insidiosité des premières manifestations morbides qui les fait méconnaître ou méjuger et entraîne de nombreuses erreurs de diagnostic ;
- de la faible coopération de l'enfant et des caractères imprécis et changeant du syndrome subjectif en rapport avec la maturation incomplète des fonctions neuro-psychiques ;
- du manque de lucidité de certains parents ;
- de la mauvaise interprétation des signes cliniques.

Il faudra donc penser à la tumeur cérébrale dans le diagnostic différentiel des désordres neurologiques du jeune enfant, et ne pas hésiter à demander les explorations en milieu neuro-chirurgical au moindre doute, tout en sachant que leur interprétation est difficile.

b) La nature de la tumeur

Elle conditionnera son évolutivité dont dépendront la latence clinique, le caractère récidivant ou rapidement évolutif et, par conséquent, la longueur de la survie.

La localisation de la tumeur, son caractère infiltrant ou non, peuvent expliquer le fait que parfois elle atteigne des dimensions considérables avant de se manifester cliniquement, mais peuvent aussi lui conférer un caractère malin par les structures nerveuses qu'elle lèse.

Quant au diagnostic de localisation sus ou sous-tentorielle -sujet à de nombreuses erreurs- il n'est souvent fait qu'à l'intervention.

Enfin, les caractères cytologiques sont difficiles à apprécier en ce qui concerne les tumeurs cérébrales et il est

toujours possible qu'une tumeur, au cours de son évolution, subisse des remaniements ou une modification de sa tendance évolutive.

c) Les possibilités thérapeutiques

Il faut savoir la gravité des interventions chez l'enfant dont le cerveau est d'autant plus vulnérable qu'il est plus jeune, mais aussi ses étonnantes possibilités de récupération.

La chirurgie radicale est en fait malheureusement trop peu souvent possible à cause du siège de la tumeur sur des formations nerveuses intangibles ou de son volume excessif, ou encore de sa malignité reconnue en cours d'intervention, par un examen histologique extemporané, et pouvant parfois limiter l'intervention à une simple exploration.

La radiothérapie, effectuée le plus souvent à titre complémentaire d'une exérèse, apporte un grand secours, mais la sensibilité des tumeurs est très variable selon leur nature et les possibilités d'irradiation, tant en radiothérapie conventionnelle que par le cobalt, sont limitées quantitativement pour un même enfant (ne pas dépasser 3.500 rads car les cellules cérébrales sont jeunes et risquent d'être abimées).

Néanmoins, les progrès des techniques neuro-chirurgicales devraient nuancer un peu ce pessimisme.

d) l'importance de la surveillance

per et post-opératoire, les progrès de la réanimation médicale et la meilleure qualité des soins post-opératoires, ont permis d'améliorer l'évolution immédiate, en particulier en faisant diminuer la fréquence, hélas encore trop grande, des infections post-opératoires.

e) l'importance des séquelles

qu'elles soient une conséquence de la tumeur elle-même, de l'hydrocéphalie, du geste chirurgical ou de la physiothérapie, leur importance est grande.

Ce sont des séquelles motrices : héli ou quadriplégie, des séquelles visuelles : cécité ou simple atrophie au F.O., des séquelles électriques irritatives ou déficitaires, des séquelles cérébrales : retard psycho-moteur voire encéphalopathie.

C O N C L U S I O N S

Il nous a paru intéressant de consacrer notre étude aux tumeurs sus-tentorielles du nourrisson de moins de 2 ans pour différentes raisons :

1°/ La rareté des tumeurs cérébrales chez l'enfant en général, et parmi elles, celle encore plus grande des tumeurs de l'étage sus-tentorial avant l'âge de 2 ans.

2°/ La difficulté du diagnostic à cet âge de la vie où la symptomatologie diffère de celle de l'enfant plus grand qui se rapproche de l'adulte.

- Ceci est dû à la conformation anatomique de la boîte crânienne qui, chez le nourrisson, permet une expansion masquant l'hypertension intra-crânienne pendant un temps plus ou moins long.

- D'autre part, le manque de maturité et la résistance du cerveau de l'enfant à la compression, font que l'on ne retrouve pas la richesse des manifestations neurologiques de l'adulte.

- En pratique, le problème est celui de l'existence ou non de l'hypertension intra-crânienne. Une fois reconnue, quelle qu'en soit la cause, les investigations seront identiques.

- Le diagnostic ne sera le plus souvent fait qu'à l'intervention, décidée en raison d'une suspicion de lésion expansive dont la nature et même souvent la topographie sont imprécises.

Il faut avoir à l'esprit que la précocité du diagnostic reste l'élément fondamental.

3° / La sévérité du pronostic

Le caractère volontiers insidieux de l'évolution permet aux tumeurs d'atteindre un volume considérable avant d'être dépistées, or :

- a) les lésions bénignes sont rarés ;
- b) les possibilités neurochirurgicales sont souvent limitées en raison de l'implantation tumorale dans une zone d'intérêt vital ou en raison de son caractère infiltrant diffus ;
- c) les autres thérapeutiques, physiothérapie, chimiothérapie, peuvent constituer un appoint appréciable ;

mais en matière de tumeur cérébrale, on ne peut pas parler de guérison.

Il reste dominé par le risque des séquelles cérébrales.

Le Directeur de l'U.E.R.
LYON-NORD :

Professeur André BERTOYE

Le Président de la thèse :

Professeur JEUNE

Vu et Permis d'Imprimer
LYON, le 16 Novembre 1971

Le Premier Vice-Président
de l'Université Claude Bernard :

R. TOURAINE

BIBLIOGRAPHIE

- 1.- ACHSLOUGH J., BRIHAYE J., DEREYMAEKER A., HOFFMANN G., THIRY S.
Les tumeurs supra-tentorielles de l'enfance.
Acta Paediat. Belgica, 1960, 14, 57-59.
- 2.- AIMARD G., CUCHE M., GRATADOU J.P.
Séméiologie générale des tumeurs de l'étage sus-tentorial.
Cah. Méd. Lyon. 44, N° 2, (20 Janvier 1968), 89-96.
- 3.- ARNSTEIN L.H., BOLDREY E., NAFFZIGER H.C.
Signs and symptoms of supratentorial brain tumors in childhood.
J. Pediat. 1950, 37, N° 4, 463-468.
- 4.- BAILEY P.
Treatment of intra cranial neoplasms.
Am. J. Surg. 93, Juin 1957, 957-959.
- 5.- BERGSTRAND C.G., BERGSTEDT J., HERRLIN K.M.
Paediatric aspects of brain tumors in infancy and childhood.
Acta Paed., 47, N° 6, Novembre 1958, 688-705.
- 6.- BERNARD R., COIGNET J., PINSARD N., MARIANI R., VIGOUROUX R., CHOUX M., BAURAND C.
Hydrocéphalies du nourrisson par lésions expansives intracraniennes (à propos de 20 observations).
Ann. de Péd., Sem. Hop. Août-Septembre 1966, 42, N° 26-27, 2119-2128.
- 7.- BICKFORD M.B., REGINALD G.
Electroencephalographic diagnosis of brain tumors.
Am. J. Surg., Juin 1957, 93, 946-951.

- 8.- BRUNAT M.
Tumeurs intra craniennes de l'enfant.
Cah. Méd. Lyon. 44, N° 2 (20 Janvier 1968), 113-125.
- 9.- BUCHANAN D.
Intracranial tumors of infancy and childhood.
Am. J. Surg. 93, Juin 1957, 935-940.
- 10.- FELD M.
Tumeurs cérébrales dans l'enfance ; diagnostic et indications thérapeutiques.
Progrès Méd. Paris, Juin 1955, 83, 12, 249-250.
- 11.- FESSARD C.
Les tumeurs cérébrales des deux premières années de la vie (66 observations anatomo-cliniques).
Sem. Hop. Ann. Pediatr., 42, N° 22, avril 1966, 1009-1022.
- 12.- GELLI G.P., VIGNALE A.M.
Rilievi clinici su di una casistica di tumori endocranici del bambino.
Minerva Pediatrica Torino, 18, 31, 20 Octobre 1966, 1862-1876.
- 13.- GERLACH J., JENSEN H.P., KOSS W., KRAUSS H.
Pädiatrische Neurochirurgie, 1967.
- 14.- GIRAUD P. et coll. (Marseille)
Les hydrocéphalies tumorales et pseudo-tumorales du nourrisson à propos de 19 observations.
Cah. Collège, Réd. Hop., Octobre 1964, 5, 749.
- 15.- KLEIN M.R.
Les tumeurs malignes du cerveau chez l'enfant.
Neurochirurgica 1959, 1, 172-177.
- 16.- KUNICKI A.
Les tumeurs des hémisphères cérébraux chez l'enfant.
Ann. Chir., Octobre 1970, 24 (21-22), 1171-1174.
- 17.- KYLE R.H., SUSEN A.F., NAPOLITANO L.
Brain tumors in children ; a clinical and ultrastructural study.
Surgery 1964, 56, 4, 734-741.

- 18.- LE BESNERAIS Y., MASSELIN S.
Tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Encycl. Méd. Chir. (Pédiatrie), fasc. 4092, A 10.
- 19.- LEPINTRE J., KLEIN M.R., MASSELIN S., SCHWEISGUTH O.
Evolution et pronostic des tumeurs cérébrales chez l'enfant.
Annales de pédiatrie, Octobre 1959, 88, 2824-32.
- 20.- LOW N.L., CORRELL J.W., HAMILL J.F.
Tumors of the cerebral hemispheres in children.
Archives of Neurology, Novembre 1965, 13, N° 5, 547-554.
- 21.- LUSE S.A.
Electron microscopic studies of brain tumors.
Neurology 10, 1960, 881.
- 22.- MAJERON M.A.
L'esame del liquor nei tumori cerebrali sopratentoriali.
Minerva Méd., 23 Juin 1969, 60, 2500-2502.
- 23.- MATSON D.D.
Benign intracranial tumors of childhood.
New England, J. Méd. 1958, 259-330.
- 24.- MEDOC J.
Anatomia patologica de los tumores encefalicos del nino.
Arch. de Pediatria del Uruguay, Juin 1965, 36, 7, 461-468.
- 25.- MELOCHE B., SANSREGRET A., LEBLANC P.
Tumeurs cérébrales chez le bébé de moins de 2 ans.
Union Méd. Can., 1964, 93, 700-705.
- 26.- ODOM G.L., DAVIS C.H., WOODHALL B.
Brain tumors in children (clinical analysis of 164 cases).
Pediatrics, décembre 1956, 18, 6, 856-870.
- 27.- PAILLAS J.E., VIGOUROUX R., PIGANIOL G., SEDAN R.
Les tumeurs supra-tentorielles de l'enfant.
Neurochirurgie, 1957, III, N° 3, 165-179.
- 28.- PENNYBACKER J.
Clinical diagnosis of supratentorial tumors.
Amer J. Surg., Juin 1957, 93, 925-930.

- 29.- PETERSON H.
Reliability and limitations of X-Ray diagnosis of
intracranial neoplasms.
Amer. J. Surg., Juin 1957, 93, 941-945.
- 30.- PEYTON W.
Isotope localization in brain tumors.
Amer. J. Surg., Juin 1957, 93, 952-956.
- 31.- RASKIND R., BEIGEL F.
Brain tumors in early infancy - probably congenital
in origin.
J. Pediatrics, Novembre 1964, 65, N° 5, 727-732.
- 32.- REBOLLO M.A., INIGUEZ R.A.
Evolucion de los tumores cerebrales en el nino.
Arch. de Pediatria del Uruguay, 3 Mars 1965, 36, 3,
185-189.
- 33.- RIESE M.W.
Les tumeurs cérébrales en fonction de l'âge.
Première communication : les tumeurs cérébrales de
l'enfance.
Revue Neurol., 1951, 85, 72.
- 34.- ROGE R.
Les tumeurs cérébrales de l'enfant.
Vie Méd., 1962, 43, N° 3, 383.
- 35.- ROUGERIE J. (Paris)
Tumeurs intra craniennes de l'enfant.
Rev. Prat., 1er avril 1965, 5, XV, 10, 1245-1256.
- 36.- SACREZ R., FRIEDERICH E., JUIF J.G.
Tumeurs cérébrales du nourrisson.
Arch. Fr. Péd., 1954, 3, 261-263.
- 37.- SIEGFRIED J.
Les tumeurs cérébrales du petit enfant.
Schweiz. Méd. Wschr., 7 Octobre 1967, 97, 1326-1327.
- 38.- TOMMASI M.
Aspects pathologiques théoriques et pratiques des
tumeurs intra craniennes.
Cah. Méd. Lyon., 20 Janvier 1968, 44, N° 2, 99.110.

- 39.- TROUPP H.
Pathology, diagnosis and treatment of supra-tentorial
tumors in infancy and childhood.
Ann. Paediatr. Fenn., 1960, 6, 21-23.
- 40.- ZAUNBAUER W.
Zur Röntgentherapie der gehirntumoren.
Wien. med. Wschr., 1956, 106, 572-579.
- 41.- ZIMMERMAN H.
The natural history of intracranial neoplasms with
special reference to the gliomas.
Amer. J. Surg., Juin 1957, 93, 913-924.
